

Министерство здравоохранения Республики Беларусь
УО «Витебский государственный медицинский университет»
Кафедра госпитальной терапии

А.М. ЛИТВЯКОВ
А.Н. ЩУПАКОВА

ПРАКТИКУМ ПО ВНУТРЕННИМ БОЛЕЗНЯМ

Рекомендовано Учебно-методическим объединением Республики
Беларусь по медицинскому образованию по специальности
высшего образования 1-798025 «Внутренние болезни»
в качестве пособия
для студентов высших учебных заведений



2012

УДК 616:534.292 (042.3/4)
ББК 53.433.8я73
Л 64

Утверждено и рекомендовано к печати Центральным учебно-методическим Советом УО «Витебский государственный медицинский университет», протокол №7 от 18.11.09

Рецензент:

заведующий кафедрой факультетской терапии УО «Витебский государственный медицинский университет», доктор медицинских наук, профессор Козловский В.И.

Литвяков, А.М.

Л 64. Практикум по внутренним болезням: пособие /
А.М. Литвяков, А.Н. Щупакова. – Витебск: ВГМУ, 2012 – 434с.

ISBN 978-985-466-360-9

Пособие «Практикум по внутренним болезням» подготовлено в соответствии с типовой учебной программой по внутренним болезням для студентов лечебного факультета. В пособии изложены материалы для самостоятельной подготовки студентов 5 курса по вопросам, связанным с диагностикой, дифференциальной диагностикой, лечением внутренних болезней – перечень учебных вопросов, их краткое теоретическое содержание и контрольные тесты. Предназначено для студентов лечебного факультета, а также может использоваться при подготовке врачей стажеров, терапевтов и врачей общей практики.

306978

ВИТЕБСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
БИБЛИОТЕКА

УДК: 616.1/4-08-07(07)
ББК 54.1я73

ISBN 978-985-466-360-9

©Литвяков А.М., Щупакова А.Н., 2012
© УО « Витебский государственный
медицинский университет», 2012

ОГЛАВЛЕНИЕ:

БОЛЕЗНИ СЕРДЦА	9
ТЕМА 1. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ	9
1. Перечень учебных вопросов	9
2. Краткое содержание учебных вопросов	9
3. Открытый артериальный проток	10
4. Дефект межпредсердной перегородки	12
5. Дефект межжелудочковой перегородки	13
6. Коарктация аорты	14
7. Тетрада Фалло	16
8. Темы УИРС	17
9. Рекомендуемая литература	17
10. Тесты для самоконтроля	18
11. Ответы к тестам	32
ТЕМА 2. ПРИОБРЕТЕННЫЕ МНОГОКЛАПАННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА	33
1. Перечень учебных вопросов	33
2. Краткое содержание учебных вопросов	33
3. Сочетанные поражения митрального и аортального клапанов	34
4. Митрально-аортальные пороки сердца	34
5. Митрально-аортальный стеноз	34
6. Митральный стеноз и недостаточность аортального клапана	35
7. Недостаточность митрального клапана и стеноз устья аорты	36
8. Митрально-аортальная недостаточность	37
9. Митрально-трикуспидальные пороки сердца	38
10. Митрально-аортально-трикуспидальные пороки сердца	38
11. Митрально-аортально-трикуспидальный стеноз	38
12. Лечение больных с многоклапанными пороками сердца	39
13. Темы УИРС	40
14. Рекомендуемая литература	40
15. Тесты для самоконтроля	41
16. Ответы к тестам	51
ТЕМА 3. БОЛЕЗНИ МИОКАРДА	52
1. Перечень учебных вопросов	52
2. Краткое содержание учебных вопросов	52
3. Кардиомиопатии	52
4. Дилатационная кардиомиопатия	52
5. Гипертрофическая кардиомиопатия	56
6. Рестриктивная кардиомиопатия	58
7. Миокардиодистрофии	61
8. Дисгормональная миокардиодистрофия	63
9. Алкогольная миокардиодистрофия	64
10. Тонзилгенная миокардиодистрофия	65
11. Тема УИРС	67
12. Рекомендуемая литература	67
13. Тесты для самоконтроля	68
14. Ответы к тестам	79

БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ.....	80
ТЕМА 4. БОЛЕЗНИ КИШЕЧНИКА.....	80
1. Перечень учебных вопросов.....	80
2. Краткое содержание учебных вопросов.....	80
3. Функциональные заболевания кишечника.....	80
4. Синдром раздраженного кишечника.....	80
5. Хронический энтерит.....	83
6. Хронический колит.....	84
7. Неспецифический язвенный колит.....	85
8. Болезнь Крона.....	87
9. Болезнь Уиппла.....	89
10. Тема УИРС.....	90
11. Рекомендуемая литература.....	90
12. Тесты для самоконтроля.....	91
13. Ответы к тестам.....	119
ТЕМА 5. БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ.....	120
1. Перечень учебных вопросов.....	120
2. Краткое содержание учебных вопросов.....	120
3. Жировой гепатоз.....	120
4. Пигментные гепатозы.....	121
5. Синдром Жильбера.....	121
6. Синдром Дабин-Джонсона.....	122
7. Синдром Ротора.....	123
8. Гемохроматоз.....	123
9. Болезнь Вильсона-Коновалова.....	125
10. Амилоидоз печени.....	127
11. Эхинококкоз печени.....	129
12. Тема УИРС.....	131
13. Рекомендуемая литература.....	131
14. Тесты для самоконтроля.....	132
15. Ответы к тестам.....	147
ТЕМА 6. БОЛЕЗНИ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ.....	148
1. Перечень учебных вопросов.....	148
2. Краткое содержание учебных вопросов.....	148
3. Желчнокаменная болезнь.....	148
4. Хронические холециститы.....	153
5. Хронический холангит.....	155
6. Дискинезия желчных путей.....	157
7. Постхолецистэктомический синдром.....	160
8. Тема УИРС.....	162
9. Рекомендуемая литература.....	162
10. Тесты для самоконтроля.....	163
11. Ответы к тестам.....	179
ТЕМА 7. БОЛЕЗНИ СУСТАВОВ.....	180
1. Перечень учебных вопросов.....	180
2. Краткое содержание учебных вопросов.....	180

3.	Ревматоидный артрит.....	180
4.	Остеоартроз.....	189
5.	Подагра.....	196
6.	Рекомендуемая литература.....	202
7.	Тесты для самоконтроля.....	203
8.	Ответы к тестам.....	228
	ТЕМА 8. ДИФФУЗНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ.....	229
1.	Перечень учебных вопросов.....	229
2.	Краткое содержание учебных вопросов.....	229
3.	Системная красная волчанка.....	230
4.	Системная склеродермия.....	232
5.	Дерматомиозит-полимиозит.....	234
6.	Тема УИРС.....	236
7.	Рекомендуемая литература.....	236
8.	Тесты для самоконтроля.....	237
9.	Ответы к тестам.....	270
	ТЕМА 9. СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ.....	271
1.	Перечень учебных вопросов.....	271
2.	Краткое содержание учебных вопросов.....	272
3.	Узелковый полиартериит.....	273
4.	Гранулематоз Вегенера.....	274
5.	Ангиит Чарга-Стросса.....	275
6.	Микроскопический полиангиит.....	276
7.	Неспецифический аортоартериит.....	276
8.	Гигантоклеточный височный артериит.....	278
9.	Ревматическая полимиалгия.....	278
10.	Геморрагический васкулит.....	279
11.	Эссенциальный криоглобулинемический васкулит.....	281
12.	Темы УИРС.....	282
13.	Рекомендуемая литература.....	282
14.	Тесты для самоконтроля.....	283
15.	Ответы к тестам.....	324
	БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВИ.....	325
	ТЕМА 10. АНЕМИИ И АГРАНУЛОЦИТОЗ.....	325
1.	Перечень учебных вопросов.....	325
2.	Краткое содержание учебных вопросов.....	326
3.	Гемолитические анемии.....	326
4.	Наследственный микросфероцитоз.....	326
5.	Анемия при дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.....	327
6.	Серповидно-клеточная анемия.....	327
7.	Талассемии.....	328
8.	Иммунные гемолитические анемии.....	329
9.	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.....	330
10.	Гипо- и апластические анемии.....	330
11.	Агранулоцитоз.....	331
12.	Тема УИРС.....	332

13. Рекомендуемая литература.....	332
14. Тесты для самоконтроля.....	333
15. Ответы к тестам.....	358
Тема 11. ОСТРЫЕ И ХРОНИЧЕСКИЕ ЛЕЙКОЗЫ.....	359
1. Перечень учебных вопросов.....	359
2. Краткое содержание учебных вопросов.....	360
3. Острый лейкоз.....	360
4. Хронический лимфолейкоз.....	363
5. Хронический миелолейкоз.....	364
6. Тема УИРС.....	365
7. Рекомендуемая литература.....	365
8. Тесты для самоконтроля.....	366
9. Ответы к тестам.....	384
ТЕМА 12. ИСТИННАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ. ПАРАПРОТЕИНЕМИЧЕСКИЕ ГЕМОБЛАСТОЗЫ.....	385
1. Перечень учебных вопросов.....	385
2. Краткое содержание учебных вопросов.....	385
3. Истинная полицитемия.....	385
4. Множественная миелома.....	388
5. Макроглобулинемия Вальденстрема.....	389
6. Темы УИРС.....	390
7. Рекомендуемая литература.....	390
8. Тесты для самоконтроля.....	391
9. Ответы к тестам.....	411
ТЕМА 13. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ.....	412
1. Перечень учебных вопросов.....	412
2. Краткое содержание учебных вопросов.....	412
3. Геморрагические диатезы.....	412
4. Гемофилии.....	415
5. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура.....	417
6. Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия Рандю-Ослера.....	418
7. Тема УИРС.....	418
8. Рекомендуемая литература.....	418
9. Тесты для самоконтроля.....	419
10. Ответы к тестам.....	433

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АГА – аутоиммунная гемолитическая анемия
АЛТ – аланиновая аминотрансфераза
АНЦА – антинейтрофильные цитоплазматических аутоантитела
АПФ – ангиотензинпревращающий фермент
АСТ – аспарагиновая аминотрансфераза
АЧС – ангиит Чарга-Стросса
АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время
БК – болезнь Крона
ВПС – врожденный порок сердца
ГВ – гранулематоз Вегенера
ГВА – гигантоклеточный височный артериит
ГВ – геморрагический васкулит
ГиАА – гипо- и апластическая анемия
ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия
Г-6-ФД – глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа
ДВС-синдром – синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания
ДЖП – дискинезия желчных путей
ДОО – деформирующий остеоартроз
ДКМП – дилатационная кардиомиопатия
ДМ – дерматомиозит/дерматополимиозит
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ЖКБ – желчнокаменная болезнь
ИБС – ишемическая болезнь сердца
ИТП – идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура
КА – коарктация аорты
КМП – кардиомиопатия
МД – миокардиодистрофия.
МП – микроскопический полиангит
НАА – неспецифический аортоартериит
НПВП – нестероидные противовоспалительные препараты
НЯК – неспецифический язвенный колит
ОАП – открытый артериальный проток
ОЛ – острый лейкоз
П-АНЦА – перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела
ПНГ – пароксизмальная ночная гемоглобинурия
ПВ – протромбиновое время
ПМ – полимиозит
ПХЭС – постхолестеринемический синдром
РА – ревматоидный артрит
РКМП – рестриктивная кардиомиопатия
РП – ревматическая полимиалгия
СКВ – системная красная волчанка
СРК – синдром раздраженного кишечника
СРП – С-реактивный протеин
ТФ – тетрада Фалло
УЗИ – ультразвуковое исследование
УП – узелковый периартериит
ЦИК – циркулирующие иммунные комплексы
ФГДС – фиброгастроуденоскопия

ХК – хронический колит
ХЛЛ – хронический лимфолейкоз
ХМЛ – хронический миелолейкоз
ХЭ – хронический энтерит
ЭКГ – электрокардиография
ЭКВ – эссенциальный криоглобулинемический васкулит
ЭхоКГ – эхокардиография
IgA – иммуноглобулин А
IgM – иммуноглобулин М

БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

Тема 1. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Врожденные пороки сердца (ВПС) у взрослых. Определение. Этиология (генетические дефекты и воздействие факторов внешней среды в период внутриутробного развития: алкоголизм родителей, вирусные заболевания беременной матери, лекарственные воздействия).
2. Классификация врожденных пороков сердца.
3. Открытый артериальный проток (ОАП). Определение. Патологическая анатомия. Патогенез. Гемодинамические сдвиги при ОАП. Клиническая картина и диагностика ОАП. Дифференциальный диагноз. Тактика лечения.
4. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Определение. Патологическая анатомия. Патогенез. Гемодинамические нарушения. Клиническая картина и диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз.
5. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Определение. Патологическая анатомия. Нарушения гемодинамики при ДМЖП. Клиническая картина и диагностика. Варианты клинического течения ДМЖП. Дифференциальный диагноз. Лечение. Показания к хирургическому лечению. Прогноз.
6. Коарктация аорты (КА). Определение. Патологическая анатомия. Гемодинамические нарушения в организме при КА. Клиническая симптоматика, течение. Дифференциальный диагноз. Лечение. Показания к хирургическому лечению. Прогноз.
7. Тетрада Фалло (ТФ). Определение. Патологическая анатомия. Клинико-патогенетические варианты порока. Нарушения гемодинамики при ТФ. Клиника, диагностика. Дифференциальный диагноз. Тактика лечения. Прогноз.
8. Значение инструментальных методов исследования в дифференциальной диагностике пороков сердца (неинвазивные и инвазивные методы). Возможности хирургического лечения пороков сердца.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Врожденные пороки сердца у взрослых - структурные аномалии сердца и магистральных сосудов, сформировавшиеся внутриутробно или в раннем младенчестве, не влекущие за собой несовместимые с жизнью нарушения гемодинамики.

Этиология. Одиочная генная мутация может быть причиной дефекта межпредсердной перегородки или дефекта межжелудочковой перегородки. Хроническая интоксикация беременной женщины алкоголем является частой причиной формирования ДМЖП, ДМПП, ОАП. Прием противосудорожных препаратов (гидантоин, триметадон) может вызвать формирование коарктации аорты, открытого артериального протока, тетрады Фалло. Краснуха (инфекция РНК-вирусом семейства *Togaviridae*) влечет за собой наибольшую вероятность формирования врожденных пороков. Внутриутробное заражение краснухой характеризуется триадой Грегга: врожденные катаракта (глаукома), глухота, пороки сердца.

Классификация врожденных пороков сердца в зависимости от гемодинамических нарушений.

1. Пороки с неизменным или малоизменным легочным кровотоком
2. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения.
3. Пороки с гиповолемией малого круга.
4. Комбинированные пороки сердца.

В практической деятельности врача удобно пользоваться делением ВПС на 3 группы, которые охватывают наиболее распространенные врожденные пороки:

1. ВПС бледного типа с артерио-венозным шунтом (ДМЖП, ДМПП, ОАП).
2. ВПС синего цвета с веноартериальным сбросом (транспозиция магистральных сосудов тетрада Фалло).
3. ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков (стенозы легочной артерии и аорты, коарктация аорты).

Открытый артериальный проток – врожденный порок сердца, формирующийся после рождения в результате нарушения процессов облитерации протока между аортой и легочной артерией, нормально открытого только внутриутробно.

Гемодинамические сдвиги при открытом артериальном протоке проходят три стадии.

Первая стадия - период первичной адаптации (от рождения до 2-3 лет). Характеризуется повышением давления в легочной артерии. Возврат крови из аорты в легочную артерию вызывает компенсированную объемную (диастолическую) перегрузку левых предсердия и желудочка.

Вторая стадия - период относительной компенсации (от 2-3 лет до 20 лет). Длительная гиперволемия легочных сосудов, относительный стеноз левого предсердно-желудочкового отверстия в связи с увеличенным через него потоком крови, дилатация полости левого предсердия, умеренное возрастание давления в легочных венах приводят к компенсаторному спазму легочных артериол. Постепенно давление в легочной артерии возрастает, уменьшается градиент давления между аортой и легочной артерией и соответственно уменьшается интенсивность возврата крови из аорты в легочную артерию.

Третья стадия - период декомпенсации. Спазм легочных артериол со временем переходит в необратимый склероз этих сосудов. Возникает стойкое повышение сосудистого сопротивления в малом круге кровообращения. Объемная нагрузка на левый желудочек уменьшается, но возрастает систолическая перегрузка правого желудочка, формируется выраженная гипертрофия миокарда правого желудочка. Возможно превышение давления в легочной артерии над давлением в аорте, что создаст условия для обратного сброса крови через открытый артериальный порок, в результате венозная кровь из легочной артерии поступает в аорту, вызывая хроническую гипоксемию в большом круге кровообращения. Возникает компенсаторный эритроцитоз, характерный для «синих» пороков.

Дальнейшим этапом декомпенсации ОАП является переход правого желудочка из состояния тоногенной гипертрофии в состояние миогенной дилатации. Расширение выходного тракта правого желудочка и правого предсердно-желудочкового соустья приводит к формированию относительной недостаточности клапана устья легочной артерии и относительной недостаточности трикуспидального клапана. Повышается центральное венозное давление. Возникают периферические отеки, асцит, фиброз или цирроз печени.

Клиническая картина и диагностика.

Характерны жалобы на быструю утомляемость, одышку при физической нагрузке, перебои ритма сердца, сердцебиения. Больные дети отстают в физическом развитии. В раннем младенческом возрасте при натуживании, крике у них возникает диффузный цианоз, у взрослых людей может появиться стойкий цианоз. Многих больных беспокоят рецидивы пневмонии. Часто выявляется деформация грудной клетки в виде «сердечного горба», усиленная пульсация в V-VI межреберье слева от грудины. Пальпаторно определяется систолодиастолическое или систолическое дрожание грудной клетки над основанием сердца.

Перкуторно определяемые границы сердца расширены влево и вверх. Пульс быстрый, высокий, иногда отличается на левой и правой руках. Артериальное давление снижено, диастолическое - иногда достигает нуля.

Тоны сердца ясные. II тон над легочной артерией, усилен, расщеплен. Выявляется грубый систолодиастолический шум во втором межреберье слева от грудины, в межлопаточном пространстве, на сосудах шеи. С увеличением легочной гипертензии снижается интенсивность шума. При выравнивании давления в легочной артерии и аорте порок становится «афоничным». В этой стадии появляется диастолический шум Грехема-Стилла, обусловленный возникновением относительной недостаточности клапанов легочной артерии. Над верхушкой сердца может регистрироваться мезодиастолический шум относительного стеноза левого атриовентрикулярного соустья, а в период декомпенсации - систолический шум относительной недостаточности трикуспидального клапана.

Электрокардиография (ЭКГ): в начальный период регистрируются признаки гипертрофии левых желудочка и предсердия, в дальнейшем - симптомы сочетанной перегрузки правого и левого желудочков, замедление проводимости по правой ножке пучка Гиса, нарушения ритма сердца.

Рентгенологическое исследование: легочный рисунок усилен. На финальной, склеротической стадии легочной гипертензии рентгенологический рисунок вполне специфичен: при наличии большого количества широких сосудистых теней в корнях легких, заметно обеднение сосудистого рисунка на периферии. Размеры сердца умеренно увеличены за счет гипертрофии левого желудочка и левого предсердия. Расширена и глубоко пульсирует восходящая аорта. Выбухает дуга легочной артерии. Ее ствол и ветви расширены, пульсация увеличена. С развитием легочной гипертензии увеличиваются правый желудочек, правое предсердие.

Ангиография: на аортограммах визуализируется сброс контрастированной крови из аорты в легочную артерию.

Эхокардиография (ЭхоКГ): у детей возможна визуализация ОАП, измерение его ширины, а применив доплеровские методы, измерение направления и скорости потока крови. У взрослых визуализировать проток гораздо сложнее. Регистрируется дилатация полостей сердца, гипертрофии миокарда левого желудочка и левого предсердия, признаки относительного, функционального «стеноза» левого атриовентрикулярного соустья. В период декомпенсации выявляются дилатация полостей правых желудочка и предсердия, признаки формирования относительной недостаточности клапанов устья легочной артерии, трикуспидального клапана.

Дифференциальный диагноз. ОАП дифференцируют с дефектом аорто-легочной перегородки, легочными артериовенозными свищами, разрывом аневризмы синуса Вальсальвы, коронарной фистулой с легочным стволом или выходным отделом правого желудочка, аортальной недостаточностью, сочетающейся с ДМЖП. При наличии выраженной легочной гипертензии приходится дифферен-

цировать ОАП со всеми врожденными пороками, сочетающимися с объемной перегрузкой, гипертензией в малом круге кровообращения.

Лечение. Установленный диагноз ОАП является абсолютным показанием к хирургическому лечению. Оптимальный возраст для операции - 2-5 лет. Операция противопоказана больным, у которых высокая легочная гипертензия обусловлена склерозом легочных артерий, а также при наличии обратного сброса крови по протоку. Недоношенных детей с ОАП рекомендуется лечить индометацином.

Дефект межпредсердной перегородки - врожденный порок сердца, обусловленный формированием в эмбриональном периоде патологического сообщения между предсердиями (обычно дефект формируется в средней части межпредсердной перегородки в овальной ямке).

Согласно клинической классификации предложенной В.И. Бураковским и Ф.Н. Ромашовым больных с ДМПП следует делить на пять групп.

- У больных первой группы (бессимптомная стадия) порок не проявляется клинической симптоматикой, только выслушивается систолический шум во II-III межреберье у левого края грудины.
- Вторая группа (стадия начальных субъективных проявлений) характеризуется вполне отчетливой клинической картиной ДМПП. У больных значительно увеличены правые отделы сердца, расширен ствол легочной артерии. На ЭКГ регистрируется правограмма.
- В третьей группе (аритмическая стадия) выявляются симптомы легочной гипертензии, обусловленные склерозом сосудов малого круга кровообращения. У таких больных в связи со значительным сбросом крови из левого предсердия в правое значительно расширены границы сердца. На ЭКГ часто регистрируются фибрилляция предсердий, экстрасистолия, замедление внутрипредсердной и внутрижелудочковой проводимости. Однако у этих больных даже значительная физическая нагрузка не ведет к снижению насыщения артериальной крови кислородом.
- Четвертую группу (стадия нарушений кровообращения) составляют тяжелые больные со значительным расширением границ сердца, выраженным склерозом легочных сосудов, нарушением кровообращения по большому кругу застойного типа. Больные с трудом переносят легкую физическую нагрузку, которая приводит к появлению гипоксемии.
- Крайне тяжелые больные пятой группы (терминальная стадия) страдают резко выраженной легочной гипертензией с обратным сбросом крови через дефект, что обуславливает развитие цианоза. У них постепенно формируется фатальная декомпенсация кровообращения практически не поддающаяся медикаментозной коррекции.

Диагностика.

ЭхоКГ: возможна визуализация ДМПП за исключением ДМПП типа вторичного отверстия, расположенного в овальной ямке. Легче всего распознаются ДМПП типа первичного отверстия. В таких случаях атриовентрикулярные клапаны прикрепляются на одном уровне, часто обнаруживается расщепленный митральный клапан. Косвенными эхокардиографическими признаками ДМПП являются увеличение полости правого желудочка, конуса легочной артерии при уменьшенных размерах левого желудочка. Выявляется объемная перегрузка правого желудочка, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, однонаправленное с задней стенкой левого желудочка. Возможна регистрация пролапса створок митрального или трикуспидального клапанов.

Чрезпищеводная эхокардиография дает возможность четко видеть всю площадь межпредсердной перегородки и ее дефекты. Очень информативно цветное доплеровское картирование, позволяющее точно определить место и размер дефекта, направление и скорость потока крови через него.

Катетеризация полостей сердца: позволяет верифицировать ДМПП по наличию оксигенированной крови в правом предсердии. Свободная проходимость катетера из правого предсердия в левое также подтверждает наличие ДМПП.

Ангиография: контрастное вещество для диагностики ДМПП вводят в легочную артерию. При наличии данного порока в фазу левограммы происходит последовательное контрастирование левого предсердия, правого предсердия, правого желудочка и, затем, повторно ствола легочной артерии.

Лечение. Единственным эффективным методом лечения является своевременно выполненная операция ушивания или пластика дефекта.

Дефект межжелудочковой перегородки – врожденный порок сердца, обусловленный формированием в эмбриональном периоде патологического сообщения между желудочками. В большинстве случаев ДМЖП формируется в ее мембранозной, субаортальной части. Нередко такой дефект распространяется на прилежащий отдел мышечной части перегородки – перимембранозный дефект. Реже формируются изолированные дефекты трабекулярного отдела мышечной части перегородки в приносящем и инфундибулярном отделах межжелудочковой перегородки.

Выделяются следующие варианты клинического течения ДМЖП:

- спонтанное закрытие дефекта;
- развитие легочной гипертензии и реакции Эйзенменгера;
- переход ДМЖП в «бледную» форму тетрады Фалло («приобретенная» форма тетрады) в связи с постепенным формированием инфундибулярного (подклапанного) стеноза легочной артерии.

При больших дефектах одним из ведущих симптомов является одышка по типу тахипноэ с участием вспомогательной мускулатуры, кашель, частые пневмонии. При осмотре больных обращает внимание бледность, мраморность кожных покровов с небольшим периферическим цианозом, при физической нагрузке – появление диффузного цианоза, возможно развитие парастерального сердечного горба. Границы сердца расширены в обе стороны. Верхушечный толчок усилен, разлитой, смещен влево и вниз. Пальпаторно определяется систолическое дрожание в III и IV межреберье слева. При аускультации в III – IV межреберье у левого края грудины выслушивается грубый систолический шум, связанный с I тоном. Появление систолического шума на верхушке, распространяющегося в левую подмышечную область свидетельствует о формировании относительной недостаточности митрального клапана. Над легочной артерией выслушивается усиленный, расщепленный II тон. В большинстве случаев с большим ДМЖП имеет место симптоматика тотальной сердечной недостаточности. При небольших ДМЖП клиническая симптоматика может отсутствовать. Единственным признаком порока сердца может являться скребуший систолический шум в IV – V межреберье у левого края грудины, ослабевающий в положении стоя.

ЭКГ: при больших дефектах – признаки гипертрофии миокарда левого желудочка, перегрузки правого желудочка и предсердий.

ЭхоКГ: можно получить изображение и измерить величину больших и средних ДМЖП. Небольшие одиночные и множественные дефекты (фенестрация) мышечной части перегородки на двумерных эхограммах не видны, но могут

быть надежно объективизированы при цветовом доплеровском картировании. Этим же методом регистрируется направление и скорость потока крови между желудочками. При двумерной эхокардиографии выявляются такие косвенные признаки порока, как дилатация полостей левых желудочка и предсердия, правого желудочка. На склеротической стадии легочной гипертензии (реакция Эйзенменгера) выявляются умеренное увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров приносящего и выводного отделов правого желудочка, гипертрофия его стенки. В динамике обнаруживается уменьшение полости левого желудочка пропорционально снижению потока крови через дефект при выравнивании давления в обоих желудочках.

Рентгенологическое исследование: при средних и больших дефектах легочный рисунок усилен за счет переполнения артериального русла, отмечается пульсация корней легких. Сосудистый рисунок периферических отделов легких выглядит «обедненным». Тень сердца значительно увеличена за счет обоих желудочков и предсердий. Дуга легочного ствола выбухает по левому контуру, пульсация ее усилена.

Катетеризация полостей сердца: подтверждает диагноз ДМЖП, если зонд из правого желудочка попадает в левый. Диагноз становится очевидным при выявлении оксигенированной крови в правом желудочке, но не в правом предсердии. Возможно точное определение патологически повышенного давления в правом желудочке и в легочной артерии.

Ангиография: при введении контраста в легочную артерию в фазе левogramмы (после прохождения контраста через малый круг) регистрируется контрастирование правого желудочка и повторное контрастирование легочной артерии.

Лечение. Лечение ДМЖП только хирургическое. Абсолютные показания к операции - критическое состояние или недостаточность кровообращения, не поддающаяся консервативной терапии, развивающиеся необратимые изменения в сосудах легких, относительные показания - большой дефект перегородки с признаками значительного сброса крови, частые респираторные заболевания.

Коарктация аорты - представляет собой врожденное сужение или полный перерыв аорты в области перешейка дуги, реже в грудной или брюшной ее части. Наиболее типичное место коарктации - переход дуги аорты в нисходящую часть, так как и в норме здесь есть незначительное сужение. Уменьшение просвета аорты может быть весьма значительным, вплоть до облитерации. Дистально от места коарктации стенка аорты истончается, а ее просвет расширяется, иногда в виде аневризмы. С возрастом аневризматические изменения возникают и перед коарктацией - в восходящей аорте.

Выделяют «взрослый» и «детский» (инфантильный) варианты коарктации. При первом варианте имеет место сегментарное сужение аорты дистальнее места отхождения левой подключичной артерии. Второй вариант характеризуется сочетанием сужения с гипоплазией аорты в этом же месте.

К атипичной относится локализация коарктации в грудной или брюшной части аорты. Возможно сочетание коарктации с открытым артериальным протоком, с ДМЖП, ДМПП, другими врожденными пороками сердца.

При КА в организме больного сосуществуют два гемодинамических режима: гипертонический и гипотонический. В состоянии гипертонического режима находятся органы и ткани, снабжающиеся кровью из артерий, берущих начало от аорты проксимальнее места коарктации. Обычно это органы, расположенные в верхней половине туловища. Гипотонический режим устанавливается в органах и

тканях, кровоснабжение которых обеспечивается из ветвей аорты дистальнее места сужения, обычно в нижней половине туловища, включая органы брюшной полости, почки, нижние конечности.

Клиническая картина и диагностика.

Больные жалуются на головокружения, тяжесть и боли в голове, повышенную утомляемость, носовые кровотечения, боли в сердце, мышечную слабость, боли в ногах, судороги в мышцах ног, зябкость стоп.

При внешнем осмотре больных с КА бросается в глаза диспропорция развития: мышцы верхней половины туловища гипертрофированы, тогда как мышцы нижней половины туловища, таза, ног атрофированы. Ладони горячие. Ноги на ощупь холодные. Пальпаторно в межреберных промежутках определяется повышенная пульсация артерий.

Границы сердца расширены влево. Верхушечный толчок усилен, приподымающийся. На основании сердца или сзади в межлопаточном пространстве слева (проекция перешейка аорты) выслушивается грубый систолический шум типа изгнания. II тон над аортой усилен. Пульс на лучевых артериях усилен, а на артериях нижних конечностей ослаблен.

При измерении артериального давления на руках обычно определяется высокая гипертензия. Систолическое давление на руках на 50-60 мм рт.ст. выше, чем на ногах, при почти одинаковом диастолическом. Снижение пульсового давления на ногах по сравнению с руками - один из наиболее типичных симптомов КА. Иногда при наличии очень высокого артериального давления на руках, артериальное давление на ногах вообще не определяется.

ЭКГ: выявляются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка.

ЭхоКГ: при двумерном исследовании через супрастернальный доступ можно обнаружить локальное сужение просвета аорты. При использовании доплеровского метода выявляется ускоренный турбулентный поток в месте коарктации. Наиболее информативен метод чрезпищеводной эхокардиографии, который позволяет с большей точностью определить локализацию порока, измерить диаметр аорты выше и ниже коарктации. Эхокардиографически у каждого второго больного с КА выявляются два полулунных клапана в устье аорты (в норме их три).

Рентгенологическое исследование: у больных с изолированной КА легочный рисунок нормальный. Сердце может иметь шаровидную конфигурацию с приподнятой верхушкой и расширенной восходящей аортой. При незначительной коарктации имеет место лишь небольшое расширение тени сердца влево. Иногда видна узурация нижних краев ребер, вызванная давлением расширенных межреберных артерий, через которые проходит коллатеральное сообщение между гипертенгической и гипотонической зонами.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз следует проводить с другими симптоматическими и эссенциальной артериальной гипертензией, стенозом устья аорты, обструктивной формой гипертрофической кардиомиопатии.

Лечение. Лечение гемодинамически значимой КА только хирургическое. Операция показана больным, у которых градиент систолического давления между верхними и нижними конечностями превышает 50-60 мм рт.ст. Достигаются хорошие результаты оперативного лечения, если возраст больного не превышает 10 лет.

Тетрада Фалло - врожденный порок «синего» типа, характеризующийся сочетанием четырех признаков: высокого дефекта межжелудочковой перегородки, стеноза легочной артерии, гипертрофии миокарда правого желудочка, декстрарапозиции аорты.

Дефект межжелудочковой перегородки при ТФ всегда большой и располагается под корнем аорты ниже наджелудочкового гребня. Гипертрофия миокарда правого желудочка сочетается с нормальными по размеру левыми камерами сердца. При резко выраженном легочном стенозе полость левого желудочка уменьшена. Стеноз легочной артерии при ТФ всегда инфундибулярный (высокий или низкий инфундибулярный или в виде диффузной гипоплазии), часто сочетается с клапанным стенозом. При сочетании клапанного и инфундибулярного стенозов, выводной тракт между ними может расширяться с формированием так называемого «третьего желудочка».

В комплексе аномалий ТФ имеются еще два патогномоничных признака. Первый - коллатеральное кровообращение, частично компенсирующее уменьшение легочного кровотока через стенозированную легочную артерию. Второй - изменения структуры сосудов легких. Легочные артерии сужаются, появляются многостволные сосуды, ангиоматозные структуры, артериовенозные анастомозы. Отмечается выраженная склонность к тромбозу легочных сосудов.

Выделяют три клинико-патогенетических варианта порока:

1. Бледный вариант.
2. Классический цианотичный вариант с различной степенью стеноза легочной артерии.
3. Цианотичный вариант с атрезией устья легочной артерии.

Клиника, диагностика.

Наряду с одышкой, цианозом для больных с ТФ характерны жалобы на выраженную слабость, ограничивающую их физическую активность, разнообразные неврологические расстройства.

Вид больных с ТФ весьма характерен: они обычно цианотичные, вялые, адинамичные, худые. Цианоз диффузный, может быть выраженным или весьма умеренным, так как длительно живут больные лишь с относительно небольшим стенозом легочной артерии. Цианоз постоянный или возникает после небольшого физического напряжения. У больных со стойким и длительно существующим цианозом отмечаются своеобразные изменения ногтевых фаланг пальцев рук. Вначале ногти приобретают форму часовых стекол. Затем деформируются и утолщаются на концах сами фаланги, напоминая барабанные палочки. Нарушение формы строения костной основы фаланг не наступает. Их утолщение происходит за счет мягких тканей - реакция на длительно существующую гипоксемию. Может появляться расширение мелких сосудов на коже лица, гиперемия конъюнктивы, слизистой полости рта, вызванные симптоматическим эритроцитозом.

Для тяжело больных с ТФ характерна вынужденная поза во время отдыха - они присаживаются на корточки или лежат с приведенными к животу ногами. В таком положении у них несколько повышается насыщение крови кислородом.

Очень тяжело протекает болезнь с одышечно-цианотическими кризами. Во время криза больной внезапно становится синим, у него появляется сильнейшая одышка. Иногда наступает потеря сознания. Возникает атония мышц, ослабление рефлексов. Такой приступ может закончиться смертью больного.

При аускультации слышен громкий I тон, грубый систолический шум с эпицентром во II - III межреберье слева от грудины. Интенсивность шума зависит

от степени сужения легочной артерии. Шум грубый, занимает всю систолу. II тон над легочной артерией ослаблен.

ЭКГ: при «синей» форме ТФ характеризуется значительным отклонением электрической оси сердца вправо, признаками гипертрофии правого желудочка, возможна неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии правого предсердия, нарушения ритма в виде экстрасистол. При «бледной» форме порока на ЭКГ возможна регистрация перегрузки обоих желудочков, но, как правило, больше правого.

Рентгенологическое исследование: легочный рисунок обеднен, мелко- или крупнопетлистый, реже несколько усилен за счет коллатералей. Развитие коллатералей увеличивается с возрастом. Тень сердца небольшая. Сердце при ТФ имеет типичную форму, напоминающую деревянный башмак - за счет закругленной, приподнятой над диафрагмой верхушкой и западения дуги легочной артерии.

ЭхоКГ: можно определить величину декстрапозиции аорты, размеры дефекта межжелудочковой перегородки, степень гипертрофии миокарда стенки правого желудочка, выраженность легочного стеноза. Методом доплерокардиографии определяется скорость и направление потока крови через межжелудочковый дефект.

Катетеризация полостей сердца: обнаруживает характерное для ТФ одинаково высокое систолическое давление в правом желудочке и аорте, куда нередко удается провести катетер через дефект межжелудочковой перегородки.

Ангиография: обычно наблюдается одновременное контрастирование легочной артерии и аорты.

Анализ крови общий: у взрослых больных выявляются признаки эритроцитоза, увеличение содержания гемоглобина в крови, способствующие увеличению кислородной емкости крови.

Дифференциальный диагноз проводят с транспозицией аорты и легочной артерии, большим изолированным дефектом мембранозной части межжелудочковой перегородки, другими врожденными пороками «синего» типа, истинной полицитемией.

Всем больным с тетрадой Фалло показано хирургическое лечение.

Темы УИРС

1. Дифференциальный диагноз при кардиомегалиях.
2. Использование эхокардиографии, сканирования сердца, инвазивных методов в диагностике редких болезней сердца.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч. I / А.М. Литвяков. – Минск: Тессей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Сердечно-сосудистая хирургия. Руководство/ Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. – М., 1989. С. 45-465.
5. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 10. Диагностика болезней сердца и сосудов. – М.: Мед. лит., 2008 – 384с.

876908

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Что не может привести к формированию врожденного порока сердца?
 1. генетические дефекты
 2. внутриутробная вирусная инфекция
 3. алкоголизм матери
 4. прием тератогенных препаратов
 5. асфиксия во время родов
2. Какой группы врожденных пороков сердца нет в классификации?
 1. пороки сердца с неизменным или малоизменным легочным кровотоком
 2. пороки с гиперволемией малого круга кровообращения
 3. пороки с гиповолемией малого круга кровообращения
 4. комбинированные пороки сердца
 5. пороки с преимущественным поражением предсердий
3. Какие группы не предусмотрены в клинической классификации врожденных пороков сердца?
 1. ВПС бледного типа с артерио-венозным шунтом
 2. ВПС синего типа с веноартериальным сбросом
 3. ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков
 4. ВПС с препятствием поступления крови в предсердия
 5. все предусмотрены
4. К какой группе врожденных пороков относится дефект межжелудочковой перегородки?
 1. ВПС бледного типа с артерио-венозным шунтом
 2. ВПС синего типа с веноартериальным сбросом
 3. ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков
 4. ни к одной из перечисленных
 5. к любой из перечисленных
5. К какой группе врожденных пороков относится дефект межпредсердной перегородки?
 1. ВПС синего типа с веноартериальным сбросом
 2. ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков
 3. ВПС бледного типа с артерио-венозным шунтом
 4. ни к одной из перечисленных
 5. к любой из перечисленных
6. К какой группе врожденных пороков относится открытый артериальный проток?
 1. ВПС синего типа с веноартериальным сбросом
 2. ВПС бледного типа с артерио-венозным шунтом
 3. ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков
 4. ни к одной из перечисленных
 5. к любой из перечисленных

7. К какой группе врожденных пороков относится тетрада Фалло?

1. ВПС синего типа с веноартериальным сбросом
2. ВПС бледного типа с артерио-венозным шунтом
3. ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков
4. ни к одной из перечисленных
5. к любой из перечисленных

8. К какой группе врожденных пороков относится коарктация аорты?

1. ВПС синего цвета с веноартериальным сбросом
2. ВПС бледного типа с артерио-венозным шунтом
3. ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков
4. ни к одной из перечисленных
5. к любой из перечисленных

9. В какой возрастной период формируется врожденный порок сердца – открытый артериальный проток?

1. внутриутробно
2. после рождения
3. в период полового созревания
4. в зрелом возрасте
5. в пожилом возрасте

10. Какие моменты не типичны для патогенеза врожденного порока – открытого артериального протока?

1. препятствие потоку крови в аорте в месте отхождения открытого артериального протока
2. переход части потока крови из аорты в легочную артерию
3. увеличение интенсивности потока крови через сосуды легких
4. гипертрофия миокарда левого желудочка
5. гипертрофия и дилатация левого предсердия

11. Какие особенности патогенеза не типичны для периода первичной адаптации при врожденном пороке – открытом артериальном протоке?

1. гипертрофия и дилатация полости правого желудочка
2. повышение давления в легочной артерии
3. Компенсированная объемная перегрузка левого предсердия
4. Компенсированная объемная перегрузка левого желудочка
5. все типичны

12. Какие особенности патогенеза не типичны для периода относительной компенсации при врожденном пороке – открытом артериальном протоке?

1. начинается в возрасте 2-3 года
2. формируется компенсаторный спазм легочных артерий
3. уменьшается градиент давления между аортой и легочной артерией
4. уменьшается интенсивность потока крови между аортой и легочной артерией
5. возникает выраженная гипертрофия миокарда и дилатация полости правого желудочка

13. Какие особенности патогенеза не типичны для периода декомпенсации при врожденном пороке – открытом артериальном протоке?

1. склероз легочных артериол
2. выраженная гипертрофия миокарда правого желудочка
3. сброс венозной крови из легочных вен в аорту
4. эритроцитоз
5. высокая артериальная гипертензия

14. Какие особенности патогенеза не типичны для глубокой декомпенсации при врожденном пороке – открытом артериальном протоке?

1. дилатация полостей правого желудочка и правого предсердия
2. формирование относительной недостаточности клапанов устья легочной артерии
3. формирование относительной недостаточности трикуспидального клапана
4. отек легких
5. застойная печень с переходом в фиброз, цирроз печени

15. Какие признаки не типичны для врожденного порока – открытого артериального протока?

1. быстрая утомляемость при физической нагрузке
2. эпизоды диффузного цианоза при натуживании, крике
3. постоянный цианоз
4. склонность к частым рецидивам пневмонии
5. приступы удушья

16. Какие признаки не типичны для врожденного порока – открытого артериального протока?

1. «сердечный горб»
2. усиленная пульсация в IV - V межреберье слева от грудины
3. систолодиастолическое или систолическое дрожание грудной клетки над основанием сердца
4. все типичны
5. все не типичны

17. Какие признаки не типичны для врожденного порока – открытого артериального протока?

1. пульс быстрый, высокий
2. пульс отличается на правой и левой руках
3. артериальное давление понижено
4. диастолическое артериальное давление приближается к нулю
5. выраженная брадикардия

18. Какие признаки не типичны для врожденного порока – открытого артериального протока?

1. над легочной артерией II тон усилен, расщеплен
2. на верхушке сердца ритм протодиастолического галопа
3. систолический и диастолический шумы во втором межреберье слева от грудины
4. усиление диастолического шума на высоте вдоха с натуживанием
5. все типичны

19. При каких обстоятельствах исчезает аускультативная симптоматика врожденного порока – открытого артериального протока и он становится «афоничным»?

1. при выравнивании давления в легочной артерии и в аорте
2. при превышении давления в легочной артерии над давлением в аорте
3. при преобладании давления в аорте над давлением в легочной артерии
4. при всех указанных обстоятельствах
5. ни при одном из указанных обстоятельствах

20. При каких обстоятельствах возникает эритроцитоз у больных с врожденным пороком – открытым артериальным протоком?

1. при обратном сбросе крови из легочной артерии в аорту
2. при выравнивании давления в аорте и в легочной артерии
3. при превышении давления в аорте над давлением в легочной артерии
4. независимо от указанных обстоятельств
5. при всех указанных обстоятельствах

21. Какие проявления врожденного порока – открытого артериального протока можно обнаружить с помощью ЭКГ?

1. гипертрофия левого желудочка
2. гипертрофия левого предсердия
3. замедление проводимости по правой ножке пучка Гиса
4. нарушения ритма
5. все перечисленные

22. Какие проявления врожденного порока – открытого артериального протока можно обнаружить с помощью рентгенологического исследования?

1. усиление легочного рисунка
2. широкие тени сосудов в корнях легких с обеднением сосудистого рисунка на периферии
3. взбухание легочной артерии
4. поперечные размеры тени сердца умеренно расширены, талия сглажена
5. все перечисленные

23. Какие признаки врожденного порока – открытого артериального протока можно обнаружить с помощью ЭхоКГ?

1. визуализировать открытый артериальный проток
2. обнаружить признаки стеноза левого атриовентрикулярного соустья
3. обнаружить признаки стеноза легочной артерии
4. все перечисленные признаки
5. ни один из перечисленных признаков

24. В каких случаях можно применять способ медикаментозно индуцированной облитерации открытого артериального протока?

1. у недоношенных детей
2. в раннем младенческом возрасте
3. у подростков в период полового созревания
4. у взрослых людей
5. в любом из указанных случаев

25. Какой препарат можно использовать для достижения медикаментозно индуцированной облитерации открытого артериального протока у недоношенных детей?

1. индометацин
2. димедрол
3. пропранолол
4. фенobarбитал
5. Д-пеницилламин

26. Где формируется дефект межпредсердной перегородки типа вторичного отверстия (ostium secundum)?

1. в верхней части межжелудочковой перегородки вблизи устья верхней полой вены
2. в средней части межпредсердной перегородки в овальной ямке
3. вблизи основания створок атриовентрикулярных клапанов
4. ни в одном из указанных мест
5. в любом из указанных мест

27. Где формируется дефект межпредсердной перегородки типа первичного отверстия (ostium primum)?

1. в верхней части межжелудочковой перегородки вблизи устья верхней полой вены
2. в средней части межпредсердной перегородки в овальной ямке
3. вблизи основания створок атриовентрикулярных клапанов
4. ни в одном из указанных мест
5. в любом из указанных мест

28. Какое определение соответствует врожденному синдрому Лютембаше?

1. сочетание ДМПП и приобретенного порока клапанов устья аорты
2. сочетание ДМПП и приобретенного порока митрального клапана
3. сочетание ДМПП и врожденного порока митрального клапана
4. любое из перечисленных определений
5. ни одно из перечисленных определений

29. Какое определение соответствует приобретенному синдрому Лютембаше?

1. сочетание ДМПП и приобретенного порока клапанов устья аорты
2. сочетание ДМПП и приобретенного порока митрального клапана
3. сочетание ДМПП и врожденного порока митрального клапана
4. любое из перечисленных определений
5. ни одно из перечисленных определений

30. Какие патологические процессы не характерны для компенсированного периода врожденного порока – дефекта межпредсердной перегородки?

1. сброс артериальной крови из левого предсердия в правое
2. объемная перегрузка левого предсердия
3. объемная перегрузка правого предсердия
4. объемная перегрузка левого желудочка
5. объемная перегрузка правого желудочка

31. Какие патологические процессы не характерны для декомпенсированного периода врожденного порока – дефекта межпредсердной перегородки?

1. склероз легочных артериол
2. отсутствие сброса крови через дефект межпредсердной перегородки
3. объемная перегрузка левого предсердия
4. систолическая перегрузка правого желудочка
5. миогенная дилатация правого желудочка

32. Какие особенности клинической картины не типичны для врожденного порока – дефекта межпредсердной перегородки?

1. молодые больные сохраняют способность заниматься спортом
2. после 25-30 лет появляются первые клинические проявления порока
3. в период декомпенсации возможно кровохарканье
4. в период декомпенсации порока может возникать диффузный цианоз
5. характерны жалобы на быструю утомляемость, перебои ритма сердца

33. Что является причиной возникновения диффузного цианоза у больных врожденным пороком – дефектом межпредсердной перегородки?

1. более высокое давление в правом предсердии, чем в левом
2. декомпенсация функции левого предсердия
3. декомпенсация функции правого предсердия
4. фибрилляция предсердий
5. все перечисленное

34. Какие аускультативные феномены не типичны для врожденного порока – дефекта межпредсердной перегородки?

1. систолический шум во II-III межреберье у левого края грудины
2. усиление I тона в проекции трикуспидального клапана (V межреберье у левого края грудины)
3. акцент и расщепление II тона во II-III межреберье у левого края грудины.
4. ослабление I тона в проекции митрального клапана (V межреберье по передней и средней подмышечными линиями)
5. все типичны

35. Какие изменения ЭКГ не типичны для врожденного порока – дефекта межпредсердной перегородки?

1. увеличенный, заостренный зубец P (P-pulmonale)
2. гипертрофия миокарда левого желудочка
3. правограмма
4. гипертрофия миокарда правого желудочка
5. замедление проводимости по правой ножке пучка Гиса

36. Какие рентгенологические изменения не типичны для декомпенсированного периода врожденного порока – дефекта межпредсердной перегородки?

1. тень сердца расширена за счет правых отделов
2. легочный рисунок усилен по всем полям
3. выраженная пульсация корней легких
4. выраженная гипертрофия и дилатация левого желудочка
5. все типичны

37. Какие рентгенологические изменения не типичны для декомпенсированного периода врожденного порока – дефекта межпредсердной перегородки?

1. аневризматическое расширение ствола легочной артерии
2. кардиомегалия с шаровидной формой сердца
3. широкие сосудистые тени в корнях легких вместе с обеднением сосудистого рисунка на периферии
4. выбухание левого предсердия
5. все типичны

38. Какой вариант дефекта межпредсердной перегородки относительно легко визуализируется при эхокардиографическом исследовании?

1. ДМПП типа вторичного отверстия
2. ДМПП типа первичного отверстия
3. незаращение овального отверстия
4. все легко визуализируется
5. все очень трудно визуализируется

39. Какой вариант метода ультразвуковой диагностики позволяет с большей достоверностью установить наличие дефекта межпредсердной перегородки?

1. двумерная эхография
2. одномерная М-эхография
3. доплеровская эхография
4. чрезпищеводная эхография
5. все указанные методы обладают приблизительно одинаковыми возможностями

40. По какому критерию диагностируется дефект межпредсердной перегородки при катетеризации полостей сердца?

1. повышенное давление в левом предсердии
2. повышенное давление в правом предсердии
3. увеличенное насыщение крови кислородом в правом предсердии
4. по всем упомянутым критериям
5. ни по одному из упомянутых критериев

41. Какие пороки не способны к спонтанной самоликвидации?

1. дефект межжелудочковой перегородки
2. дефект межпредсердной перегородки
3. незаращение артериального протока
4. все не способны
5. все способны

42. Какие варианты врожденного дефекта межжелудочковой перегородки не способны к самоликвидации?

1. перимембранозный
2. трабекулярный
3. мембранозный
4. все способны
5. все не способны

43. Какие процессы способствуют спонтанному закрытию врожденных дефектов межжелудочковой перегородки?

1. закрытие дефекта створкой трехстворчатого клапана
2. разрастание фиброзной ткани
3. смыкание краев дефекта за счет пролиферации эндокарда
4. все упомянутые
5. ни один из упомянутых

44. Какие особенности патогенеза не типичны для небольшого ДМЖП?

1. большое сопротивление потоку крови из левого в правый желудочек через небольшой дефект
2. компенсированная объемная перегрузка левого предсердия
3. компенсированная объемная перегрузка левого желудочка
4. давление в легочных артериях незначительно повышено или нормальное
5. множественная дилатация полости правого желудочка

45. Какие особенности патогенеза не типичны для большого дефекта межжелудочковой перегородки в компенсированную стадию заболевания?

1. выраженная гипертрофия миокарда и дилатация полости правого желудочка
2. гиперволемия сосудистого русла легких
3. спазм легочных артериол
4. гипертрофия левого предсердия и левого желудочка
5. обратный поток крови из правого желудочка в левый

46. Что такое «реакция Эйзенменгера» при ДМЖП?

1. склеротическая фаза легочной гипертензии
2. спастическая фаза легочной гипертензии
3. движение крови через дефект перегородки из левого желудочка в правый
4. выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка
5. дилатация полости левого желудочка

47. Какие особенности патогенеза не типичны для большого дефекта межжелудочковой перегородки в склеротическую фазу легочной гипертензии?

1. возникает выраженная гипертрофия миокарда правого желудочка
2. выравнивается давление в левом и правом желудочках
3. объем и толщина миокарда левого желудочка уменьшаются
4. сброс крови через дефект в перегородке прекращается или становится обратным
5. резко увеличивается объем левого предсердия

48. Какие особенности патогенеза типичны для большого дефекта межжелудочковой перегородки в склеротическую фазу легочной гипертензии?

1. сброс крови справа-налево вызывает гипоксемию, компенсаторный эритроцитоз
2. застой в легких вызывает мучительный кашель, кровохарканье
3. выраженная дилатация левого предсердия является причиной формирования фибрилляции предсердий
4. все типичны
5. все не типичны

49. Какие существуют варианты клинического течения врожденного порока сердца – дефекта межжелудочковой перегородки?

1. спонтанное закрытие дефекта
2. развитие легочной гипертензии и реакции Эйзенменгера
3. склероз инфундибулярной части перегородки с формированием «бледной» формы тетрады Фалло
4. все существуют
5. ни один не существует

50. Какие клинические проявления не типичны для больших дефектов межжелудочковой перегородки?

1. одышка по типу тахипное
2. навязчивый кашель
3. приступы удушья с кровохарканьем
4. потливость
5. частые пневмонии

51. Какие клинические проявления не типичны для больших дефектов межжелудочковой перегородки?

1. мраморная бледность кожных покровов
2. петехиальная сыпь на коже
3. периферический цианоз
4. диффузный цианоз
5. сердечный горб («грудь Девиса»)

52. Какие клинические проявления не типичны для больших дефектов межжелудочковой перегородки?

1. границы сердца расширены в обе стороны
2. верхушечный толчок разлитой, смещен влево и вниз
3. систолическое дрожание в III и IV межреберье слева
4. в III - IV межреберье у левого края грудины систолический шум, связанный с I тоном
5. систолический шум во II-III межреберье у правого края грудины, проводящийся на сосуды шеи

53. Какие клинические проявления не типичны для небольших дефектов межжелудочковой перегородки?

1. у больных нет жалоб
2. отсутствуют симптомы недостаточности кровообращения
3. скребуший систолический шум в IV - V межреберье
4. возможно самоизлечение
5. все типично

54. Какие результаты анализа ЭКГ типичны для небольшого дефекта межжелудочковой перегородки?

1. смещение электрической оси сердца вправо
2. гипертрофия миокарда левого желудочка
3. гипертрофия миокарда правого желудочка
4. гипертрофия миокарда правого предсердия
5. гипертрофия миокарда левого предсердия

55. Какие результаты анализа ЭКГ типичны для большого ДМЖП?

1. смещение электрической оси сердца вправо
2. гипертрофия миокарда правого желудочка
3. гипертрофия миокарда правого предсердия
4. все типичны
5. все не типичны

56. Какие возможности имеет ЭхоКГ для диагностики врожденного порока – дефекта межжелудочковой перегородки?

1. визуализация и измерения величины больших и средних дефектов перегородки
2. выявление методом цветового доплеровского картирования фенестрации перегородки
3. оценка направления потока крови через дефект доплеровским методом
4. оценка степени гипертрофии миокарда и дилатации камер сердца
5. имеет все обозначенные возможности

57. Какие рентгенологические находки не типичны для большого ДМЖП?

1. нормальные размеры тени сердца, нормальная структура легких
2. усиленный сосудистый рисунок легких в прикорневой зоне, обедненный на периферии
3. интенсивная пульсация корней легких
4. взбухание легочной артерии
5. аорта не расширена

58. Какие рентгенологические находки типичны для небольшого ДМЖП?

1. интенсивная пульсация корней легких
2. взбухание легочной артерии
3. нормальные размеры тени сердца, нормальная структура легких
4. усиленный сосудистый рисунок легких в прикорневой зоне, обедненный на периферии
5. все типичны

59. Что не типично для результатов зондирования полостей сердца у больных с дефектом межжелудочковой перегородки?

1. зонд легко попадает из правого желудочка в левый
2. выявление оксигенированной крови в правом желудочке, но не в правом предсердии
3. выявление оксигенированной крови в правом предсердии, но не в правом желудочке
4. увеличенное давление в полости правого желудочка.
5. все не типично

60. В каком месте чаще всего располагается коарктация аорты?

1. восходящая часть аорты
2. переход дуги аорты в нисходящую часть аорты
3. нисходящая часть аорты
4. грудная часть аорты
5. брюшная часть аорты

61. Какие особенности не типичны для коарктации аорты?
 1. истончение стенки аорты дистальнее коарктации
 2. расширение аорты дистальнее коарктации
 3. аневризма аорты дистальнее коарктации
 4. полное исчезновение просвета аорты в месте коарктации
 5. расщепление аорты на несколько стволов дистальнее места коарктации
 6. все не типично

62. Чем отличаются «взрослый» и «детский» (инфантильный) варианты коарктации аорты?
 1. сегментарное сужение аорты дистальнее места отхождения левой подключичной артерии
 2. гипоплазия аорты дистальнее места отхождения левой подключичной артерии
 3. сочетание с открытым артериальным протоком
 4. сочетание с ДМПП
 5. сочетание с ДМЖП

63. Какие патогенетические особенности не типичны для коарктации аорты?
 1. существование зоны с гипертоническим гемодинамическим режимом
 2. существование зоны с гипотоническим гемодинамическим режимом
 3. существование зоны с промежуточным гемодинамическим режимом
 4. существование коллатералей, шунтирующих место коарктации
 5. все типичны
 6. все не типично

64. Какие клинические особенности не типичны для коарктации аорты?
 1. головные боли, носовые кровотечения
 2. слабость, судороги в мышцах ног, зябкость ступней
 3. отсутствие каких-либо жалоб
 4. все типичны
 5. все не типичны

65. Какие клинические особенности не типичны для коарктации аорты?
 1. диспропорция развития с гипертрофированным плечевым поясом и атрофичной нижней частью туловища.
 2. диффузный теплый цианоз.
 3. избыточная, определяемая на ощупь пульсация межреберных артерий.
 4. усиленный пульс на лучевых артериях.
 5. резко ослабленный пульс на артериях тыла стопы.

66. Какие клинические особенности не типичны для коарктации аорты?
 1. систолическое артериальное давление на руках на 50-60 мм рт.ст. выше, чем на ногах.
 2. диастолическое давление на руках и ногах одинаковое
 3. диастолическое давление на руках может приближаться к нулю
 4. верхушечный толчок усилен
 5. на основании сердца и между лопатками слышен систолический шум
 6. все типичны
 7. все не типично

67. Какие результаты ЭКГ-исследования типичны для коарктации аорты?

1. правограмма
2. блокада правой ножки пучка Гиса
3. гипертрофия миокарда левого желудочка
4. все типичны
5. все не типичны

68. Какие результаты ЭхоКГ не типичны для коарктации аорты?

1. изображение локального сужения аорты в месте коарктации, выявление ускоренного, турбулентного потока в этом месте
2. изображение пре- и постстенотического расширения, аневризмы аорты
3. изображение двух полулунных клапанов устья аорты вместо трех
4. выявление признаков дилатации полости и гипертрофии миокарда левого желудочка
5. выявление признаков стеноза легочной артерии

69. Какие результаты рентгенологического исследования не типичны для коарктации аорты?

1. усиление сосудистого рисунка, расширение теней крупных сосудов в корнях легких
2. шаровидная форма сердца в результате гипертрофии левого желудочка
3. расширение восходящей части аорты
4. узурация нижних краев ребер расширенными межреберными артериями
5. все типичны

70. При каких обстоятельствах не показано оперативное лечение коарктации аорты?

1. возраст менее 10 лет
2. разница давления между верхними и нижними конечностями больше 50-60 мм рт.ст.
3. угроза разрыва аневризмы аорты
4. при всех указанных обстоятельствах операция не показана
5. при всех указанных обстоятельствах операция показана

71. Какие компоненты не входят в понятие врожденного порока сердца – тетрады Фалло?

1. высокий дефект межжелудочковой перегородки
2. дефект межпредсердной перегородки
3. стеноз легочной артерии
4. гипертрофия миокарда правого желудочка
5. декстропозиция аорты

72. Какие варианты клинического развития не типичны для тетрады Фалло?

1. цианотичный вариант с атрезией устья легочной артерии
2. классический цианотичный вариант с различной степенью стеноза легочной артерии
3. бледный вариант
4. анемический вариант
5. все типичны

73. Какое обстоятельство определяет формирование «бледного» варианта клинического развития тетрады Фалло?

1. выраженный стеноз легочной артерии
2. умеренный стеноз устья легочной артерии
3. сброс крови через дефект межжелудочковой перегородки справа налево
4. все указанные обстоятельства
5. ни одно из указанных обстоятельств

74. Какое обстоятельство определяет переход «бледного» варианта клинического развития тетрады Фалло в «цианотичную»?

1. формирование склероза легочных артериол
2. умеренный исходный стеноз устья легочной артерии
3. постоянный сброс крови через дефект межжелудочковой перегородки слева направо
4. все указанные обстоятельства
5. ни одно из указанных обстоятельств

75. Какие причины не играют роли в формировании «цианотичной» формы тетрады Фалло?

1. сброс крови через межжелудочковый дефект справа налево
2. выраженный стеноз устья легочной артерии
3. сочетание умеренного стеноза устья легочной артерии с компенсаторным склерозом легочных артериол
4. высокое давление в легочных венах
5. все причины имеют значение в формировании этой формы порока

76. Какие обстоятельства приводят к формированию симптоматического эритроцитоза у больных с тетрадой Фалло.

1. дефект межжелудочковой перегородки
2. декстрапозиция аорты
3. гипертрофия миокарда правого желудочка
4. стеноз легочной артерии
5. гипоксемия, вызванная попаданием венозной крови в артериальную

77. Какие клинические проявления не типичны для тетрады Фалло?

1. общая слабость, вялость, адинамия, пониженная масса тела
2. бледный или бледно-цианотичный цвет кожных покровов
3. расширение мелких сосудов на коже лица, гиперемия конъюнктивы, слезистой полости рта
4. изменения концевых фаланг пальцев рук в виде «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол»
5. пульсация сосудов шеи («пляска каротид»)

78. Какие клинические проявления не типичны для одышечно-цианотического криза у больных с тетрадой Фалло?

1. внезапный выраженный цианоз
2. внезапная сильнейшая одышка
3. потеря сознания
4. атония мышц, ослабление рефлексов
5. все проявления типичны

79. Какие аускультативные феномены не типичны для тетрады Фалло?

1. громкий I тон
2. грубый систолический шум с эпицентром во II - III межреберье слева от грудины
3. проведение систолического шума на сосуды шеи
4. ослабление II тона над легочной артерией
5. все типично для данного порока

80. Какие отклонения ЭКГ не типичны для тетрады Фалло?

1. отклонение электрической оси сердца вправо
2. признаки выраженной гипертрофии миокарда правого желудочка
3. признаки выраженной гипертрофии миокарда левого желудочка
4. неполная блокада правой ножки пучка Гиса
5. признаки гипертрофии правого предсердия

81. Какие особенности рентгенограммы не типичны для тетрады Фалло?

1. легочный рисунок обеднен, мелко- или крупнопетлистый
2. легочный рисунок усилен за счет коллатеральных сосудов
3. сердце в форме «деревянного башмака» за счет западения дуги легочной артерии
4. все типичны
5. все не типичны

82. Что нельзя сделать с помощью ЭхоКГ у больных с тетрадой Фалло?

1. определить величину декстрапозиции аорты
2. оценить величину дефекта межжелудочковой перегородки и направление потока крови через него
3. определить выраженность гипертрофии миокарда правого желудочка
4. установить степень стеноза легочной артерии
5. обнаружить внутрилегочные коллатерали

83. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для тетрады Фалло?

1. эритроцитоз
2. высокое содержание гемоглобина
3. высокий лейкоцитоз
4. все типичны
5. все не типичны

84. Какое патологическое значение имеет незаращение овального отверстия?

1. приводит к патологическому сбросу крови слева-направо с тяжелыми гемодинамическими последствиями
2. приводит к патологическому сбросу крови справа-налево с тяжелыми гемодинамическими последствиями
3. значительно утяжеляет клиническое течение ДМПП типа (ostium secundum)
4. значительно утяжеляет клиническое течение ДМПП типа (ostium primum)
5. не угрожает здоровью

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 5	9 - 2	17 - 5	25 - 1	33 - 1	41 - 2	49 - 4	57 - 1	65 - 2	73 - 2	81 - 4
2 - 5	10 - 1	18 - 2	26 - 2	34 - 4	42 - 3	50 - 3	58 - 3	66 - 3	74 - 1	82 - 5
3 - 4	11 - 1	19 - 1	27 - 3	35 - 2	43 - 4	51 - 2	59 - 3	67 - 3	75 - 4	83 - 3
4 - 1	12 - 5	20 - 1	28 - 3	36 - 4	44 - 5	52 - 5	60 - 2	68 - 5	76 - 5	84 - 5
5 - 3	13 - 5	21 - 5	29 - 2	37 - 4	45 - 5	53 - 5	61 - 5	69 - 1	77 - 5	
6 - 2	14 - 4	22 - 5	30 - 4	38 - 2	46 - 1	54 - 2	62 - 2	70 - 5	78 - 5	
7 - 1	15 - 5	23 - 1	31 - 3	39 - 4	47 - 5	55 - 4	63 - 3	71 - 2	79 - 3	
8 - 3	16 - 4	24 - 1	32 - 3	40 - 3	48 - 1	56 - 5	64 - 4	72 - 4	80 - 3	

Тема 2. ПРИОБРЕТЕННЫЕ МНОГОКЛАПАННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Приобретенные многоклапанные пороки сердца. Митрально-аортальные пороки сердца. Определение. Варианты течения (стеноз левого атриовентрикулярного отверстия и стеноз устья аорты, стеноз левого атриовентрикулярного отверстия и недостаточность клапанов устья аорты, недостаточность митрального клапана и стеноз устья аорты, недостаточность митрального клапана и недостаточность клапанов устья аорты) и осложнения.
2. Митрально-аортальный стеноз. Патогенез гемодинамических нарушений. Формирование механизмов компенсации и пути развития декомпенсации. Клинические проявления. Аускультативные симптомы. Диагностика. Использование эхокардиографии в диагностике заболевания.
3. Митральный стеноз и недостаточность аортального клапана. Гемодинамические нарушения. Особенности клинической картины типичные для сочетания митрального стеноза и недостаточности аортального клапана. Аускультативные феномены. Диагностика. Роль эхокардиографии в диагностике митрального стеноза и недостаточности аортального клапана.
4. Недостаточность митрального клапана и стеноз устья аорты. Особенности патогенеза гемодинамических нарушений. Клиническая картина. Особенности аускультативной картины сердца в различные фазы заболевания. Инструментальная диагностика, эхокардиографические критерии.
5. Митрально-аортальная недостаточность. Особенности патогенеза гемодинамических нарушений типичные для митрально-аортальной недостаточности. Клинические проявления в фазу компенсации и декомпенсации. Аускультативная картина. Инструментальная диагностика.
6. Митрально-трикуспидальные пороки сердца. Митрально-аортально-трикуспидальные пороки сердца. Определение понятия. Варианты течения.
7. Особенности патогенеза гемодинамических нарушений, типичные для митрально-аортально-трикуспидального стеноза. Клиническая картина. Аускультативные феномены. Инструментальная диагностика, значение эхокардиографии.
8. Дифференциальная диагностика приобретенных многоклапанных пороков сердца.
9. Лечение больных с многоклапанными пороками сердца. Профилактика декомпенсации и других осложнений.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Приобретенные многоклапанные пороки сердца чаще всего возникают у больных ревматической болезнью сердца, инфекционным эндокардитом, диффузными заболеваниями соединительной ткани (ревматоидный артрит, системная красная волчанка), при атеросклерозе, сифилисе, опухолевых процессах (паранеопластические пороки).

СОЧЕТАННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ МИТРАЛЬНОГО И АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНОВ

Митрально-аортальные пороки сердца – приобретенные при различных заболеваниях внутренних органов поражения одновременно митрального клапана и полулунных клапанов устья аорты.

Существует четыре классических сочетания митрально-аортальных пороков сердца.

С ограничением наполнения левого желудочка через стенозированное сообщение между левым предсердием и левым желудочком. Это относительно «благоприятные» сочетания митрального и аортального пороков.

- Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия и стеноз устья аорты.
- Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия и недостаточность клапанов устья аорты.

С дополнительной объемной перегрузкой левого желудочка за счет недостаточности митрального клапана, систолической регургитации крови в левое предсердие с последующим избыточным диастолическим притоком крови в левый желудочек. Эти пороки находятся в неблагоприятном, взаимно усугубляющем сочетании, быстро приводят к декомпенсации кровообращения.

- Недостаточность митрального клапана и стеноз устья аорты.
- Недостаточность митрального клапана и недостаточность клапанов устья аорты.

Митрально-аортальный стеноз - стеноз левого атриовентрикулярного отверстия и стеноз устья аорты – приобретенный порок сердца с уменьшением площади сечения левого венозного соустья в результате формирования комиссур (спаек) между створками митрального клапана, препятствующих их полному расхождению в диастолу в сочетании с ограничением ширины просвета устья аорты в связи с утолщением, снижением эластичности одного, двух, или всех трех полулунных клапанов, потерявших по этой причине способность прилегать к стенке аорты в момент систолического изгнания крови из левого желудочка. Формирование механизмов компенсации и пути развития декомпенсации зависят от соотношения степеней стеноза предсердно-желудочкового сообщения и устья аорты.

Клиническая картина. Клинические проявления митрально-аортального стеноза напоминают изолированный митральный стеноз.

Больных беспокоит общая слабость, головокружения, потемнение в глазах усиливающиеся при физической активности. О начинающейся декомпенсации порока свидетельствует появление кашля с отхождением розовой мокроты, приступы удушья. С появлением признаков застоя в легких возникает акроцианоз. При дальнейшей декомпенсации появляются периферические отеки, увеличивается печень, развивается асцит.

Границы сердца у компенсированных больных расширены вверх и влево, при декомпенсации - расширены во все стороны. Над сердцем ощущается диастолическое «кошачье мурлыканье».

Клиническая картина этого сочетанного порока не отличается от изолированного митрального стеноза. При возникновении вторичной недостаточности клапанов устья легочной артерии появляется диастолический шум регургитации. Над верхушкой выслушивается диастолический шум, над аортой - систолический шум изгнания через стенозированное устье аорты, проводящийся на подключичные и сонные артерии.

Пульс нередко аритмичный (фибрилляция предсердий), сниженного наполнения.

Артериальное давление пониженное, с уменьшением разницы между систолическим и диастолическим.

Инструментальная диагностика.

ЭКГ: часто фибрилляция предсердий. У больных с преобладанием аортального стеноза выявляются признаки гипертрофии левого желудочка. У больных с синусовым ритмом регистрируется P-mitralе. На этапах декомпенсации - признаки гипертрофии правого желудочка, замедление проводимости по правой ножке пучка Гиса, экстрасистолия.

Рентгенография: преобладание аортального стеноза сопровождается расширением тени сердца влево. Талия сердца сглажена за счет дилатации левого предсердия, при дилатации правого предсердия - увеличение поперечника тени сердца. Если преобладает митральный стеноз при декомпенсации порока, выявляется застойное усиление легочного рисунка, расширяется конус легочной артерии.

В первой косой позиции при преобладании митрального стеноза наблюдается отклонение контрастированного пищевода по дуге малого радиуса (лево-предсердной). Если преобладает аортальный стеноз, выявляется отклонение пищевода по дугам, как малого, так и большого (левожелудочковый) радиусов.

При дилатации полости правого желудочка во второй косой позиции регистрируется уменьшение ретростернального пространства (расширенный правый желудочек прижимается к грудине).

ЭхоКГ: митральные створки уплотнены, утолщены, спаяны между собой. В период диастолического раскрытия наблюдаются конкордантные (в одну сторону) движения вперед спаянных комиссурами передней и задней створок митрального клапана. В норме свободные створки движутся дискордантно. В диастолу митральный клапан максимально раскрыт, мезодиастолическое спадение створок отсутствует - в норме кимограмма движения митральных створок похожа на букву М, а при митральном стенозе на букву П. Это свидетельствует о постоянно высоком градиенте давления между предсердием и желудочком в диастолу, невозможности быстрого и полного опорожнения левого предсердия. Увеличиваются переднезадние размеры левого предсердия. Определяется утолщение, уплотнение одного или всех клапанов устья аорты. В фазу систолы пораженные полулунные клапаны не прилегают к стенкам аорты, создавая препятствие систолическому потоку крови из левого желудочка в аорту.

Митральный стеноз и недостаточность аортального клапана – стеноз левого атриовентрикулярного отверстия и недостаточность клапанов устья аорты - приобретенный порок сердца с уменьшением площади сечения левого венозного соустья в результате формирования комиссур между створками митрального клапана, препятствующих их полному расхождению в диастолу, в сочетании с деформацией, укорочением одного, двух, или всех трех полулунных клапанов, потерявших по этой причине способность смыкаться и препятствовать диастолической регургитации крови из аорты обратно в левый желудочек.

Клиническая картина этого сочетанного порока не отличается от изолированного митрального стеноза.

Инструментальная диагностика.

ЭКГ: выявляется P-mitralе, на этапах декомпенсации - признаки гипертрофии правого желудочка, замедление проводимости по правой ножке пучка Гиса, экстрасистолия, фибрилляция предсердий.

Рентгенография: талия сердца сглажена за счет дилатации левого предсердия. Увеличение регургитации через пораженный аортальный клапан, формирование относительной недостаточности митрального клапана сопровождается расширением тени сердца за счет левого желудочка. В первой косой позиции при преобладании митрального стеноза наблюдается отклонение контрастированного пищевода по дуге малого радиуса. Если начинает прогрессировать недостаточность аортального клапана, возникает относительная недостаточность митрального клапана, пищевод отклоняется по дугам и малого, и большого радиусов. При дилатации правого желудочка во второй косой позиции регистрируется уменьшение ретростернального пространства.

ЭхоКГ: митральные створки уплотнены, утолщены, спаины между собой. В диастолу передняя и задняя створки митрального клапана движутся в одну сторону, вперед. Диастолическое раскрытие митрального клапана максимальное, мезодиастолическое спадение створок отсутствует. Увеличиваются переднезадние размеры левого предсердия. Определяется укорочение, утолщение, уплотнение клапанов устья аорты. В фазу диастолы полулунные клапаны не смыкаются. Определяется умеренное, по сравнению с изолированной аортальной недостаточностью расширение восходящего отдела грудной аорты выше позиции клапанов.

Недостаточность митрального клапана и стеноз устья аорты – приобретенный порок сердца с деформацией, укорочением створок и хорд митрального клапана, приводящих к неспособности клапана смыкаться в фазу систолы желудочков и перекрывать поток крови из левого желудочка обратно в левое предсердие в сочетании с ограничением ширины просвета устья аорты в связи с утолщением, снижением эластичности одного, двух, или всех трех полулунных клапанов, потерявших по этой причине способность прилегать к стенке аорты в момент систолического изгнания крови из левого желудочка.

Клиническая картина. Возникновение такого сочетанного порока очень быстро приводит к декомпенсации гемодинамики. Возникают приступы удушья с розовой, пенистой мокротой, акроцианоз, периферические отеки. Увеличиваются печень, селезенка, развивается асцит. Перкуторно определяемые границы сердца расширены вверх и влево. Верхушечный толчок усиленный, разлитой.

Аускультативно: резкое ослабление или отсутствие I тона над верхушкой. II тон над легочной артерией усилен. Над верхушкой выслушивается убывающий систолический шум, проводящийся в подмышечную впадину. Одновременно над аортой выслушивается грубый систолический шум изгнания с характерным мезосистолическим усилением, проводящийся на подключичные и сонные артерии. В период декомпенсации правых отделов сердца появляется диастолический шум над легочной артерией, обусловленный относительной недостаточностью клапанов ее устья. Выслушивается систолический шум над мечевидным отростком грудины, обусловленный относительной недостаточностью трикуспидального клапана. Его можно отличить от шума митральной недостаточности по феномену Ривьера-Корвало – усиление систолического шума в первые 2-4 систолы в момент задержки дыхания на высоте глубокого вдоха.

Инструментальная диагностика.

ЭКГ: выявляется расширенный двугорбый зубец Р (Р-mitrale). Регистрируются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. При декомпенсации появляются признаки гипертрофии правого желудочка, замедление проводимости по правой ножке пучка Гиса, экстрасистолия, часто фибрилляция предсердий.

Рентгенография: в типичных случаях поперечник сердца значительно расширен за счет дилатации полости левого желудочка. Талия сердца сглажена за счет расширения левого предсердия. При декомпенсации порока появляется застойное усиление легочного рисунка. Сердечная тень увеличивается за счет дилатации правого предсердия.

ЭхоКГ: митральные створки деформированы, укорочены, с утолщенными краями, не смыкаются полностью во время систолы желудочков. Значительно расширены левые желудочек и предсердие. Определяется утолщение, уплотнение клапанов устья аорты. В фазу систолы полулунные клапаны не прилегают к стенкам аорты. В период декомпенсации выявляется расширение полостей правых предсердия и желудочка, легочной артерии, признаки относительной недостаточности клапанов устья легочной артерии и трикуспидального клапана.

Митрально-аортальная недостаточность - недостаточность митрального клапана и недостаточность клапанов устья аорты – приобретенный порок сердца с деформацией, укорочением створок и хорд митрального клапана, приводящих к неспособности клапана смыкаться в фазу систолы желудочков и перекрывать поток крови из левого желудочка обратно в левое предсердие в сочетании с деформацией, укорочением одного, двух, или всех трех полулунных клапанов, потерявших по этой причине способность смыкаться и препятствовать диастолической регургитации крови из аорты обратно в левый желудочек.

Клиническая картина. Недостаточность митрального клапана в сочетании с недостаточностью клапанов устья аорты очень редко бывает клинически компенсированным пороком.

Характерны пульсирующие головные боли, постоянная одышка в покое, холодный акроцианоз, сухой кашель. При малейшей физической нагрузке возникают приступы удушья с пенистой, розовой мокротой. Приступы удушья обычно прекращаются после появления периферических отеков, тупых болей в правом подреберье. Выявляются застойные гепатомегалия, спленомегалия. Появляется асцит. Отекают ноги, а затем и все тело.

На шее заметна выраженная пульсация общих сонных артерий («пляска каротид»). Перкуторно определяемые границы сердца расширены во все стороны. Верхушечный толчок усиленный, разлитой.

Пульс частый, скорый, высокий. Артериальное давление с большой разницей систолического и диастолического уровней. Диастолическое давление при выраженной недостаточности клапанов устья аорты может достигать нулевого значения.

Аускультативно: резкое ослабление или отсутствие I тона над верхушкой. II тон над легочной артерией усилен. Над верхушкой выслушивается убывающий систолический шум, проводящийся в подмышечную впадину, над аортой - диастолический шум. В период декомпенсации правых отделов сердца появляется диастолический шум над легочной артерией, систолический шум над мечевидным отростком грудины, обусловленный относительной недостаточностью трикуспидального клапана.

Инструментальная диагностика.

ЭКГ: выявляется расширенный двугорбый зубец R, признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. При декомпенсации порока появляются признаки гипертрофии правого желудочка, замедление проводимости по правой ножке пучка Гиса, экстрасистолия. Часто фибрилляция предсердий.

Рентгенография: в типичных случаях поперечник сердца значительно расширен за счет дилатации полости левого желудочка. Талия сердца сглажена за счет выбухания контуров левого предсердия. Пульсация левого контура сердца усилена. Выявляется застойное усиление легочного рисунка

ЭхоКГ: митральные створки деформированы, укорочены, с утолщенными краями, не смыкаются полностью во время систолы желудочков. Значительно расширены левые желудочек и предсердие. Определяется укорочение, утолщение, уплотнение клапанов устья аорты. В фазу диастолы полулунные клапаны не смыкаются, создавая условия для регургитации крови из аорты обратно в полость левого желудочка. Определяется выраженное, ампулообразное расширение восходящего отдела грудной аорты. Выявляется расширение полостей правых предсердия и желудочка, легочной артерии, признаки относительной недостаточности клапанов устья легочной артерии и трикуспидального клапана. В относительно компенсированный период доплеровским методом выявляются интенсивные потоки регургитации через клапан устья аорты и митральный клапан, а в период прогрессирующей декомпенсации - через все четыре клапана сердца.

Митрально-трикуспидальные пороки сердца - приобретенные при различных заболеваниях внутренних органов поражения одновременно митрального и трикуспидального клапанов.

Преимущественное поражение трикуспидального клапана с формированием недостаточности или стеноза правого атриовентрикулярного соустья быстро приводит к декомпенсации с выраженной гепатомегалией, асцитом, массивными периферическими отеками. Сопутствующие митральная недостаточность или стеноз не будут играть существенной роли в формировании гемодинамических нарушений и клинических проявлений порока.

Преобладание митрального порока над трикуспидальным имеет специфические особенности, не похожие на изолированное поражение митрального клапана. Наличие трикуспидального порока ограничивает приток крови в легкие и, далее, в левое предсердие, что уменьшает вероятность выраженной дилатации левого предсердия, повышения давления в легочных венах. Неизбежным исходом митрально-трикуспидального порока будет декомпенсация трикуспидального.

Митрально-аортально-трикуспидальные пороки сердца - приобретенные при различных заболеваниях внутренних органов поражения одновременно митрального, аортального и трикуспидального клапанов.

Принципиально возможны девять комбинаций пороков митрального, трикуспидального и аортального клапанов. В процессе декомпенсации к любому варианту митрально-аортального порока обычно присоединяется вторичный порок - относительная недостаточность трикуспидального клапана, в результате чего обычно происходит разгрузка малого круга, и ответственность за клинические проявления недостаточности кровообращения переходит от левых отделов сердца к правым.

Митрально-аортально-трикуспидальный стеноз - стеноз левого предсердно-желудочкового соустья, стеноз устья аорты, стеноз правого предсердно-желудочкового соустья - приобретенный порок сердца с уменьшением площади сечения левого венозного соустья в результате формирования комиссур между створками митрального клапана, препятствующих их полному расхождению в диастолу, в сочетании с ограничением ширины просвета устья аорты в связи с

утолщением, снижением эластичности одного, двух, или всех трех полулунных клапанов, потерявших по этой причине способность прилегать к стенке аорты в момент систолического изгнания крови из левого желудочка, а также в сочетании с уменьшением площади сечения правого предсердно-желудочкового соустья в результате формирования комиссур между створками трехстворчатого клапана, препятствующих их полному расхождению в диастолу.

Клиническая картина. Для больных с тройным стенозом характерны жалобы на резко выраженную слабость, одышку, боли в правом подреберье, потливость.

При объективном исследовании обращает внимание одутловатый вид лица, холодный акроцианоз, напряженные отеки на ногах. Вены на шее расширены, не пульсируют. Печень значительно увеличена, ее передний край доходит до уровня пупка. У большинства больных спленомегалия, асцит.

Перкуторно определяемые границы сердца расширены влево, вправо, вверх.

При аускультации I тон на верхушке усилен, выслушивается щелчок от закрытия митрального и трикуспидального клапанов, диастолический шум над верхушкой и над мечевидным отростком, над аортой - систолический шум, проводящийся на подключичные и сонные артерии.

Инструментальная диагностика.

ЭКГ: результаты зависят от локализации преобладающего стеноза. При относительно более выраженном трикуспидальном стенозе в отведениях II, III, aVF, V₁ выявляется высокий зубец P (P-pulmonale). Преобладание митрального стеноза влечет за собой появление в отведениях I, II, aVL, V₅, V₆ широкого, двугорбого зубца P (P-mitralе). Если наиболее выраженный стеноз расположен в устье аорты, регистрируются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и левого предсердия. При тройном стенозе не обнаруживаются отклонения, свидетельствующие о формировании гипертрофии миокарда правого желудочка.

Рентгенография: поперечник сердца значительно расширен за счет дилатации полости правого предсердия (правая граница тени сердца). Талия сердца сглажена за счет выбухания контуров левого предсердия.

ЭхоКГ: створки митрального клапана уплотнены, утолщены, спаяны между собой. Наблюдается конкордантное диастолическое движение вперед передней и задней створок митрального клапана. В диастолу митральный клапан максимально раскрыт, мезодиастолическое спадение створок отсутствует. Сходные отклонения выявляются и при исследовании трикуспидального клапана. Увеличиваются переднезадние размеры левого и правого предсердий. Определяется утолщение, уплотнение клапанов устья аорты. В фазу систолы полулунные клапаны не прилегают к стенкам аорты, препятствуя потоку крови из желудочков в аорту.

Лечение больных с многоклапанными пороками сердца.

Показания к хирургическому лечению:

- Больные, чувствующие себя удовлетворительно и недостаточность кровообращения, у которых соответствует ФК-I, не нуждаются в операции. При соблюдении ими щадящего режима, профилактике причин, способных вызывать прогрессирование порока длительное время поддерживается компенсация гемодинамики.
- Недостаточность кровообращения ФК-II является относительным показанием к хирургическому лечению пороков.

- Недостаточность кровообращения ФК-III является абсолютным показанием для проведения хирургического лечения порока.
- При тяжелых нарушениях гемодинамики, соответствующих ФК-IV, показания к оперативному лечению пороков относительные. Операция может помочь лишь тем больным, у которых не сформировались тяжелые, необратимые изменения в миокарде (вторичная дилатационная кардиопатия, кардиосклероз), в других внутренних органах (высокая стабильная гипертензия в легочной артерии, цирроз печени, нефросклероз и др.).

Медикаментозная коррекция гемодинамики у больных с многоклапанными пороками сердца проводится исходя из известных принципов лечения хронической недостаточности кровообращения с учетом специфических особенностей формирования нарушений кровообращения при тех или иных пороках.

Темы УИРС

1. Дифференциальная диагностика пороков сердца, характеризующихся диастолическим шумом.
2. Дифференциальная диагностика приобретенных и наиболее часто встречающихся врожденных пороков сердца, характеризующихся появлением систолического шума.
3. Особенности консервативного лечения недостаточности кровообращения, нарушений ритма сердца у больных с приобретенными пороками сердца.
4. Тактика ведения больных, перенесших хирургическую коррекцию приобретенного порока сердца.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч.1 / А.М. Литвяков. – Минск: Тесей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Сердечно-сосудистая хирургия. Руководство/ Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. – М., 1989. С. 45-465.
5. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 9. Диагностика болезней сердца и сосудов. - М.: Мед. лит., 2005 – 432с.
6. Окорочков А.Н. Лечение болезней внутренних органов. Т 3. кн. 1. Лечение болезней сердца и сосудов. - М.: Мед. лит., 2008 – 464с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какие заболевания не приводят к формированию многоклапанных пороков сердца?
 1. ревматическая болезнь сердца
 2. ревматоидный артрит
 3. подагра
 4. инфекционный эндокардит
 5. атеросклероз
2. Какие сочетания аортального и митрального пороков не являются взаимно усугубляющими, относительно «благоприятными» с клинических позиций?
 1. стеноз устья аорты и недостаточность митрального клапана
 2. стеноз устья аорты и стеноз левого атриовентрикулярного соустья
 3. недостаточность клапанов устья аорты и недостаточность митрального клапана
 4. все сочетания не взаимно усугубляющие
 5. все сочетания взаимно усугубляющие
3. Какие сочетания аортального и митрального пороков являются взаимно усугубляющими, неблагоприятными с клинических позиций?
 1. стеноз устья аорты и стеноз левого атриовентрикулярного соустья
 2. недостаточность клапанов устья аорты и недостаточность митрального клапана
 3. недостаточность клапанов устья аорты и стеноз левого атриовентрикулярного соустья
 4. в сочетания не взаимно усугубляющие
 5. все сочетания взаимно усугубляющие
4. Какие сочетания аортального и митрального пороков являются взаимно усугубляющими, неблагоприятными с клинических позиций?
 1. стеноз устья аорты и недостаточность митрального клапана
 2. стеноз устья аорты и стеноз левого атриовентрикулярного соустья
 3. недостаточность клапанов устья аорты и стеноз левого атриовентрикулярного соустья
 4. все сочетания не являются взаимно усугубляющими
 5. все сочетания взаимно усугубляющие
5. Какие сочетания аортального и митрального пороков не являются взаимно усугубляющими, относительно «благоприятными» с клинических позиций?
 1. недостаточность клапанов устья аорты и недостаточность митрального клапана
 2. стеноз устья аорты и недостаточность митрального клапана
 3. недостаточность клапанов устья аорты и стеноз левого атриовентрикулярного соустья
 4. все сочетания не являются взаимно усугубляющими
 5. все сочетания взаимно усугубляющие

6. Какие особенности не типичны для патогенеза митрально-аортального стеноза с преобладанием стеноза левого атриовентрикулярного отверстия?

1. уменьшение нагрузки на левый желудочек
2. объемная перегрузка левого предсердия
3. усугубление гемодинамических нарушений, вызванных стенозом устья аорты
4. все типичны
5. все не типичны

7. Какие особенности типичны для патогенеза митрально-аортального стеноза с преобладанием стеноза левого атриовентрикулярного отверстия?

1. большее чем при изолированном стенозе устья аорты увеличение объема левого желудочка
2. большая чем при изолированном стенозе устья аорты гипертрофия миокарда левого желудочка
3. аортальный порок не оказывает существенного влияния на гемодинамические нарушения, вызываемые митральным пороком
4. все типичны
5. все не типичны

8. Какие особенности не типичны для патогенеза митрально-аортального стеноза с преобладанием стеноза устья аорты?

1. гипертрофия миокарда левого желудочка более выражена, чем при изолированном стенозе устья аорты
2. повышенное давление в левом желудочке создает дополнительное препятствие потоку крови из предсердия в желудочек
3. митральный стеноз уменьшает вероятность декомпенсации аортального стеноза
4. все типичны
5. все не типичны

9. Какие особенности не типичны для патогенеза митрально-аортального стеноза?

1. декомпенсация митрального стеноза приводит к быстрой декомпенсации аортального стеноза
2. декомпенсация аортального стеноза приводит к быстрой декомпенсации митрального стеноза
3. преобладающий аортальный стеноз усугубляет митральный стеноз
4. все типичны
5. все не типичны

10. К чему в первую очередь приведет декомпенсация функции левого предсердия у больных с митрально-аортальным пороком?

1. к повышению давления в легочных венах
2. к повышению давления в легочной артерии
3. к венозному застою в большом круге кровообращения
4. ни к одной из упомянутых ситуаций
5. одновременно ко всем упомянутым ситуациям

11. К чему в первую очередь приведет повышение давления в легочных венах у больных с митрально-аортальным пороком?

1. к склерозу легочных артерий
2. к спазму легочных артерий
3. к склерозу легочных артерий
4. к венозному застою в большом круге кровообращения
5. ни к одной из упомянутых ситуаций
6. одновременно ко всем упомянутым ситуациям

12. К чему в первую очередь приведет спазм легочных артерий у больных с митрально-аортальным пороком?

1. к венозному застою в большом круге кровообращения
2. к перегрузке и декомпенсации функции правого желудочка
3. к склерозу легочных артерий
4. ни к одной из упомянутых ситуаций
5. одновременно ко всем упомянутым ситуациям

13. К чему в первую очередь приведет склероз легочных артерий у больных с митрально-аортальным пороком?

1. к венозному застою в большом круге кровообращения
2. к перегрузке и декомпенсации функции правого желудочка
3. к фиброзу печени
4. ни к одной из упомянутых ситуаций
5. одновременно ко всем упомянутым ситуациям

14. К чему в первую очередь приведет перегрузка и декомпенсация функции правого желудочка у больных с митрально-аортальным пороком?

1. к венозному застою в большом круге кровообращения
2. к относительной недостаточности клапанов устья легочной артерии
3. к относительной недостаточности трикуспидального клапана
4. ни к одной из упомянутых ситуаций
5. одновременно ко всем упомянутым ситуациям

15. К чему в первую очередь приведет относительная недостаточность клапанов устья легочной артерии у больных с митрально-аортальным пороком?

1. к венозному застою в большом круге кровообращения
2. к формированию относительной недостаточности трикуспидального клапана
3. к отеку легкого
4. ни к одной из упомянутых ситуаций
5. одновременно ко всем упомянутым ситуациям

16. К чему в первую очередь приведет относительная недостаточность трикуспидального клапана у больных с митрально-аортальным пороком?

1. к венозному застою в сосудах портальной системы и в венах большого круга
2. к отеку легкого
3. к фиброзу печени
4. ни к одной из упомянутых ситуаций
5. одновременно ко всем упомянутым ситуациям

17. К чему в первую очередь приведет венозный застой в сосудах портальной системы и в венах большого круга кровообращения у больных с митрально-аортальным пороком?

1. к периферическим отекам
2. к формированию асцита
3. к фиброзу печени
4. ни к одной из упомянутых ситуаций
5. одновременно ко всем упомянутым ситуациям

18. Какие причины кровохарканья у больных с митрально-аортальным пороком?

1. деструкция альвеол
2. деструкция мелких бронхов
3. разрывы вено-венозных шунтов в слизистой бронхов
4. все упомянутое может служить причиной кровохарканья
5. ничто из упомянутого не приводит к кровохарканью

19. Чем проявляется застой в легочных венах у больных с митрально-аортальным пороком?

1. кашлем с отхождением ржавой мокроты
2. появление прожилок крови в мокроте
3. приступы удушья с отхождением розоватой, пенистой мокроты
4. всеми упомянутыми симптомами
5. ни одним из упомянутых симптомов

20. Какие причины спонтанной ликвидации кашля, кровохарканья, приступов удушья у больных с митрально-аортальными пороками?

1. спазм и последующий склероз легочных артерий
2. возникновение в легких артерно-венозных шунтов
3. ослабление сократительной способности левого желудочка
4. все причины имеют значение
5. ни одна из причин не имеет значения

21. Какие клинические проявления не типичны для компенсированной фазы митрально-аортального стеноза?

1. общая слабость, головокружения
2. потемнение в глазах при физической нагрузке
3. приступы кашля с кровохарканьем
4. все типичны
5. все не типичны

22. Какие клинические проявления не типичны для начала декомпенсации митрально-аортального стеноза?

1. постоянный кашель с отхождением мокроты цвета ржавчины
2. кровохарканье
3. приступы удушья с влажным кашлем с отхождением розоватой, пенистой мокроты
4. все типичны
5. все не типичны

23. Какие клинические проявления не типичны для глубокой декомпенсации митрально-аортального стеноза?

1. постоянный кашель с отхождением мокроты цвета ржавчины
2. кровохарканье
3. приступы удушья с влажным кашлем с отхождением розоватой, пенистой мокроты
4. все типичны
5. все не типичны

24. Какие клинические проявления не типичны для глубокой декомпенсации митрально-аортального стеноза?

1. гепатомегалия
2. асцит
3. периферические отеки
4. кровохарканье
5. все типичны

25. Какие аускультативные симптомы не типичны для компенсированного митрально-аортального стеноза?

1. хлопающий I тон над верхушкой сердца
2. систолический шум над верхушкой сердца, проводящийся в подмышечную впадину
3. систолический шум над аортой, проводящийся на подключичные и сонные артерии
4. шелчок открытия митрального клапана
5. трехчленный «ритм перепела»

26. Какие аускультативные симптомы не типичны для компенсированного митрально-аортального стеноза?

1. диастолический шум на верхушке сердца
2. диастолический шум над аортой
3. диастолическое дрожание грудной клетки над сердцем
4. хлопающий I тон над верхушкой
5. акцент II тона над легочной артерией

27. Какие изменения ЭКГ не типичны для митрально-аортального стеноза?

1. расширенный, двугорбый зубец Р
2. фибрилляция предсердий
3. гипертрофия левого желудочка
4. экстрасистолия
5. все типичны

28. Какие изменения рентгенограммы не типичны для митрально-аортального стеноза?

1. расширение тени сердца влево
2. отсутствие расширения тени сердца влево
3. сглаженная талия
4. усиление легочного рисунка
5. все типичны

29. Какие изменения ЭхоКГ не типичны для митрально-аортального стеноза с преобладанием митрального порока?

1. комиссуры (спайки) между створками митрального клапана
2. однонаправленное движение митральных створок в период диастолического раскрытия
3. дилатация полости левого предсердия
4. уплотнение, ригидность полулунных клапанов устья аорты
5. выраженная гипертрофия миокарда и дилатация полости левого желудочка

30. Какие особенности патогенеза типичны для сочетания митрального стеноза и недостаточности аортального клапана с преобладанием митрального стеноза?

1. митральный стеноз ограничивает объемную перегрузку левого желудочка
2. митральный стеноз усугубляет гемодинамические сдвиги, вызываемые недостаточностью аортального клапана
3. митральный стеноз ускоряет возникновение декомпенсации левого желудочка, вызываемой недостаточностью аортального клапана
4. все типичны
5. все не типичны

31. Какие особенности патогенеза типичны для фазы декомпенсации сочетания митрального стеноза и недостаточности аортального клапана?

1. регургитационный поток через аортальный клапан повышает давление в левом желудочке, препятствуя опорожнению в него левого предсердия
2. регургитационный поток через аортальный клапан прикрывает створки митрального клапана, усугубляя стеноз левого атриовентрикулярного соустья
3. в связи с затруднением опорожнения в диастолу резко увеличивается объем левого предсердия
4. все типичны
5. все не типичны

32. Какие особенности клинической картины типичны для сочетания митрального стеноза и недостаточности аортального клапана?

1. клиническая картина заболевания похожа на изолированный стеноз левого атриовентрикулярного соустья
2. клиническая картина заболевания похожа на изолированную недостаточность клапанов устья аорты
3. порок труден для диагностики и обычно распознается только при патологоанатомическом исследовании
4. все типичны
5. все не типичны

33. Что не типично для аускультативной картины сердца при сочетании митрального стеноза и недостаточности аортального клапана?

1. хлопающий I тон над верхушкой
2. щелчок открытия митрального клапана
3. трехчленный «ритм перепела»
4. систолический шум над аортой, распространяющийся на сосуды шеи

34. Что не типично для аускультативной картины сердца при сочетании митрального стеноза и недостаточности аортального клапана?

1. ослабление I тона над верхушкой
2. акцент II тона над легочной артерией
3. диастолический шум над верхушкой
4. диастолический шум над аортой
5. все типично

35. Какие особенности патогенеза не типичны для сочетания недостаточности митрального клапана и стеноза устья аорты?

1. пороки взаимно усугубляют гемодинамические нарушения, вызываемые каждым из них в отдельности
2. и недостаточность митрального клапана, и стеноз устья аорты способствуют выраженной гипертрофии миокарда и дилатации левого желудочка
3. стеноз устья аорты препятствует декомпенсации недостаточности митрального клапана

36. Какие особенности аускультативной картины сердца не типичны для компенсированной фазы сочетания недостаточности митрального клапана и стеноза устья аорты?

1. резкое ослабление I тона над верхушкой
2. усиление II тона над легочной артерией
3. трехчленный «ритм перепела»
4. систолический шум над верхушкой, проводящийся в подмышечную впадину
5. систолический шум над аортой, проводящийся на подключичные и сонные артерии

37. Какие особенности аускультативной картины сердца не типичны для декомпенсированной фазы сочетания недостаточности митрального клапана и стеноза устья аорты?

1. систолический шум над верхушкой, проводящийся в подмышечную впадину
2. систолический шум над аортой, проводящийся на подключичные и сонные артерии
3. диастолический шум над легочной артерией
4. систолический шум над мечевидным отростком и в V межреберье слева от грудины, не проводящийся в подмышечную впадину
5. все типичны

38. Какие аускультативные феномены типичны для формирования относительной недостаточности трикуспидального клапана в фазу декомпенсации сочетания недостаточности митрального клапана и стеноза устья аорты?

1. усиление систолического шума в V межреберье у левого края грудины в первые 2-4 систолы после задержки дыхания на глубоком вдохе
2. приглушение систолического шума в V межреберье у левого края грудины в первые 2-4 систолы после задержки дыхания на глубоком вдохе
3. усиление систолического шума в V межреберье у левого края грудины после физической нагрузки
4. все типичны

39. Какие особенности патогенеза гемодинамических нарушений типичны для митрально-аортальной недостаточности?

1. оба порока представляют собой неблагоприятное, взаимно усугубляющее сочетание
2. каждый порок, будучи изолированным, протекает благоприятнее, чем оба вместе
3. гемодинамические сдвиги идентичны началу декомпенсации изолированной недостаточности клапанов устья аорты – «митрализация» порока
4. все типичны
5. все нетипичны

40. Какие клинические особенности типичны для митрально-аортальной недостаточности?

1. большой разбег систолического и диастолического артериального давления
2. низкое или равное нулю значение диастолического артериального давления
3. интенсивная пульсация сосудов на шее («пляска каротид»)
4. пульсирующие головные боли
5. все типичны

41. Какие особенности аускультативной картины сердца не типичны для митрально-аортальной недостаточности?

1. резкое ослабление или отсутствие I тона над верхушкой
2. усиление II тона над легочной артерией
3. диастолический шум над верхушкой сердца
4. убывающий систолический шум над верхушкой, проводящийся в подмышечную впадину
5. диастолический шум над аортой

42. Какие изменения ЭКГ не типичны для митрально-аортальной недостаточности?

1. фибрилляция предсердий
2. расширенный двугорбый зубец Р
3. признаки гипертрофии левого желудочка
4. все типичны
5. все не типичны

43. Какие особенности патогенеза гемодинамических нарушений не типичны для митрально-аортально-трикуспидального стеноза?

1. при декомпенсации не возникает выраженных застойных изменений в малом круге
2. при декомпенсации не возникает гипертрофия и выраженная дилатация правого желудочка
3. первым проявлением декомпенсации является кровохарканье
4. в самом начале декомпенсации могут появляться периферические отеки, гепатомегалия
5. все типичны

44. Какие особенности аускультативной картины не типичны для митрально-аортально-трикуспидального стеноза?

1. усиление I тона над верхушкой
2. диастолический шум над верхушкой и в V межреберье по передней и средней подмышечной линиями
3. диастолический шум над аортой
4. диастолический шум в V межреберье у левого края грудины
5. систолический шум над аортой, проводящийся на сосуды шеи

45. С каким функциональным классом недостаточности кровообращения больным показано хирургическое лечение многоклапанного порока сердца?

1. ФК-I
2. ФК-II
3. ФК-III
4. ФК-IV

46. С каким функциональным классом недостаточности кровообращения больным с многоклапанным пороком сердца не показано ни медикаментозное, ни хирургическое лечение?

1. ФК-I
2. ФК-II
3. ФК-III
4. ФК-IV

47. С каким функциональным классом недостаточности кровообращения больным показана исключительно консервативная, медикаментозная коррекция гемодинамических нарушений, связанных с многоклапанным пороком сердца?

5. ФК-I
6. ФК-II
7. ФК-III
8. ФК-IV

48. Какие группы препаратов используются для уменьшения пред- и постнагрузки сердца, уменьшения объема циркулирующей крови, замедления формирования кардиосклероза?

1. блокаторы кальциевых каналов
2. ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (АПФ)
3. бета-адреноблокаторы
4. все перечисленные
5. ни одна из перечисленных

49. Какой препарат из группы ингибиторов АПФ более целесообразно применять для лечения больных с пороками сердца в период формирования застойной печени?

1. эналаприл
2. лизиноприл
3. фозиноприл
4. любой из перечисленных
5. ни один из перечисленных

50. В каких случаях показано применение сердечных гликозидов у больных с пороками сердца?

1. при возникновении сердечной недостаточности у больных с преобладанием стеноза устья аорты
2. при возникновении сердечной недостаточности у больных с преобладанием недостаточности клапанов устья аорты
3. при возникновении тахисистолической формы фибрилляции предсердий
4. во всех упомянутых случаях
5. ни в одном из упомянутых случаев

51. Какие препараты не следует применять для лечения застойных процессов в легких и приступов удушья при декомпенсации многоклапанных пороков сердца?

1. пролонгированные нитраты
2. нитроглицерин
3. бета-адреноблокаторы
4. молсидомин
5. мочегонные

52. Какой препарат является универсальным средством купирования и лечения нарушений ритма у больных с многоклапанными пороками сердца?

1. пропранолол
2. амиодорон
3. верапамил
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 3	7 - 3	13 - 2	19 - 4	25 - 2	31 - 4	37 - 5	43 - 3	49 - 2
2 - 2	8 - 1	14 - 2	20 - 1	26 - 2	32 - 1	38 - 1	44 - 3	50 - 3
3 - 2	9 - 1	15 - 2	21 - 3	27 - 5	33 - 3	39 - 4	45 - 3	51 - 3
4 - 1	10 - 1	16 - 1	22 - 4	28 - 5	34 - 1	40 - 5	46 - 1	52 - 2
5 - 3	11 - 2	17 - 5	23 - 5	29 - 5	35 - 3	41 - 3	47 - 2	
6 - 3	12 - 3	18 - 3	24 - 4	30 - 1	36 - 3	42 - 4	48 - 2	

Тема 3. БОЛЕЗНИ МИОКАРДА

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Кардиомиопатии (КМП). Определения понятия, классификация.
2. Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП). Определение. Этиология. Патогенез гемодинамических нарушений.
3. Основные клинические синдромы и формы клинического течения дилатационной кардиомиопатии.
4. Методы диагностики дилатационной кардиомиопатии.
5. Лечение дилатационной кардиомиопатии. Прогноз.
6. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП). Этиология. Анатомические варианты гипертрофической кардиомиопатии. Патогенез гемодинамических нарушений. Клиническая картина гипертрофической кардиомиопатии. Течение заболевания, возможные осложнения.
7. Методы диагностики гипертрофической кардиомиопатии. Возможности эхокардиографии в диагностике гипертрофической кардиомиопатии.
8. Возможности консервативного лечения гипертрофической кардиомиопатии. Показания к оперативному лечению.
9. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП). Этиология. Стадии патологического процесса, приводящего к формированию рестриктивной кардиомиопатии.
10. Клиническая картина право- и левожелудочковой форм рестриктивной кардиомиопатии. Основные клинические варианты течения заболевания.
11. Методы диагностики рестриктивной кардиомиопатии, роль эхокардиографического исследования.
12. Возможности консервативного лечения рестриктивной кардиомиопатии. Показания к оперативному лечению.
13. Миокардиодистрофии (МД). Определение. Этиология и патогенез. Современная классификация миокардиодистрофий.
14. Основные клинические проявления и диагностические критерии миокардиодистрофии.
15. Дифференциальная диагностика миокардиодистрофии.
16. Лечение, профилактика миокардиодистрофии.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Кардиомиопатии являются хроническим и идиопатическим и заболеваниями сердца неясной этиологии с первичным поражением миокарда, реже в сочетании с поражением эндокарда и перикарда. КМП подразделяются на дилатационную, гипертрофическую и рестриктивную.

Дилатационная кардиомиопатия – первично хроническое некоронарогенное, невоспалительное, не связанное с нарушениями метаболических процессов заболевание сердца, проявляющееся диффузным поражением миокарда с резким снижением его сократительной способности и прогрессирующей дилатацией полостей.

МКБ 10: 142.0 – Дилатационная кардиомиопатия

Этиология. Не имеет четко доказанной этиологии. Существует гипотеза, согласно которой в основе ДКМП лежит аутоиммунный механизм, провоцируемый вирусной инфекцией (сходство с диффузным вирусным миокардитом). Клиническим подтверждением этого служат следующие факты:

- Симптомы поражения сердца часто возникают во время или сразу по окончании острой инфекции верхних дыхательных путей у ранее здоровых людей.
- Клиническое течение характеризуется появлением приступов сердечной недостаточности без видимой причины.
- Положительная клиническая реакция на кортикостероидные препараты у отдельных больных, особенно на ранней стадии заболевания.
- Выявление кардиореактивных антител у некоторых больных.
- Присутствие связанного иммуноглобулина в тканях сердца.
- Гистологическая картина интерстициального миокардионекроза с лимфоцитарными и моноцитарными инфильтратами.
- Признаки активности супрессорных Т-клеток при ДКМП и миокардите, подтверждающие аутоиммунную основу обоих заболеваний.
- Признаки аномальной функции Т-киллеров у некоторых больных.

Патогенез. ДКМП проявляется расширением левого, правого или обоих желудочков. Масса сердца увеличена. Стенки желудочков, несмотря на гипертрофию, часто нормальной толщины в связи с растяжением миокарда. Эндокард утолщен. Более чем в 50% случаев формируются пристеночные эндокардиальные тромбы. Сердечный выброс и ударный объем сердца снижены. Повышается конечное диастолическое давление в левом и правом желудочках. Возникает пассивный венозный застой в малом и большом круге кровообращения. В результате расширения желудочков формируется относительная недостаточность митрального и трикуспидального клапанов, клапанов устья легочной артерии. В итоге возникает тотальная декомпенсация гемодинамики. Блокада левой ножки пучка Гиса встречается у 40% больных с ДКМП и регистрируется обычно на 8-9 лет раньше, чем разворачивается клиническая картина ДКМП.

Клиническая картина. Клиническую картину заболевания формируют три синдрома: нарушения ритма; сердечная недостаточность; тромбоэмболические осложнения. В анамнезе у больных ДКМП нередко упоминаются острые заболевания верхних дыхательных путей, предшествующие появлению общей слабости, перебоев ритма сердца. В дальнейшем состоянии больных прогрессивно ухудшается. Появляется одышка вначале во время физической нагрузки, затем и в покое. По ночам начинают беспокоить мучительные приступы удушья с сухим кашлем, а затем и с розовой, пенистой мокротой. Постепенно появляются тупые, ноющие боли в правом подреберье. Увеличивается живот. Отекают ноги, а затем и все тело. Клиническая картина может осложниться жалобами и объективной симптоматикой, связанной с развитием периферических тромбозов - эмболии легочной артерии, артерий почек, селезенки и др.

Выделяют четыре формы клинического течения ДКМП:

- Латентная, когда у больного имеет место умеренная кардиомегалия, но без признаков сердечной недостаточности. Единственным клиническим проявлением может быть полная или неполная блокада левой ножки пучка Гиса. Длится несколько лет, затем переходит в одну из следующих форм.

- Прогрессирующая, когда на фоне длительного бессимптомного течения кардиомегалии внезапно возникает и быстро прогрессирует сердечная недостаточность, приводящая, к летальному исходу в течение 1-2 лет.
- Рецидивирующая форма, при которой клинические проявления недостаточности кровообращения периодически усугубляются вследствие физического перенапряжения или респираторных заболеваний, но на фоне проводимого лечения достигается достаточно длительная ремиссия. Полного выздоровления больных с выраженной недостаточностью кровообращения не наблюдается. После периода временного улучшения следует новая волна ухудшения. Длительность жизни больных с этой формой ДКМП достигает 10-15 лет.
- Стабильная форма с медленно прогрессирующим течением. Несмотря на кардиомегалию, недостаточность кровообращения развивается медленно. Может завершиться внезапной смертью - аритмической или вследствие тромбоза болической катастрофы.

Диагностика.

ЭКГ: нарушения ритма и проводимости - от разнообразных желудочковых и предсердных аритмий до сложных сочетаний аритмий с нарушениями атрио-вентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости. Чаще регистрируется блокада левой ножки пучка Гиса. Имеет место тенденция к уменьшению амплитуды QRS-комплекса. Становится плоским или отрицательным зубец Т в грудных отведениях. Выявляются признаки гипертрофии и перегрузки левых отделов сердца. Может регистрироваться глубокий, уширенный зубец Q, отражающий наличие обширного некоронарогенного фиброза миокарда.

Рентгенологическое исследование: выраженная кардиомегалия. Сердце шаровидной формы. Систолическая экскурсия контура левого желудочка снижена. Определяется застойное усиление легочного рисунка. Иногда выявляются треугольные тени инфарктов легкого. В терминальную фазу болезни выявляется экссудат в плевральных полостях.

ЭхоКГ: регистрируется дилатация полостей сердца, нормальная толщина или умеренная гипертрофия миокарда желудочков, уменьшение амплитуды движения и изменения толщины стенок желудочков в систолу (снижены фракция выброса, минутный объем крови). Наблюдается высокое расположение зоны систолического смыкания митральных створок, уменьшение амплитуды расхождения створок в диастолу. Иногда на эхокардиограмме выявляются внутрижелудочковые тромбы. Допплерэхокардиография регистрирует наличие митральной, трикуспидальной, легочной регургитации.

Дифференциальный диагнoз. Дифференциальный диагноз проводится с заболеваниями, сопровождающимися кардиомегалией, застойной сердечной недостаточностью. В первую очередь с миокардитами, миокардиодистрофией, ИБС. А также с пороками сердца (недостаточность клапанов устья аорты, стеноз устья аорты, недостаточность митрального клапана).

Лечение. Лечение ДКМП практически такое же, как и любой другой формы застойной сердечной недостаточности. Питание больных 5-6 разовое с употреблением легко усвояемой, витаминизированной пищи. Ограничивают поступление в организм поваренной соли и в меньшей степени - жидкости. С пищей больные ДКМП с хронической сердечной недостаточностью I ФК - должны получать менее 3 грамм соли в сутки, больные с II-III ФК - 1.2-1.8 грамм в сутки, а при IV ФК - менее 1 грамма в сутки. При любой стадии хронической сердечной недостаточности больной должен употреблять не менее 750 мл жидкости в сутки.

В основную группу препаратов, применяемых для лечения хронической сердечной недостаточности у больных ДКМП, входят ингибиторы АПФ, диуретические средства, сердечные гликозиды, бета-адреноблокаторы.

Ингибиторы АПФ показаны всем больным ДКМП вне зависимости от стадии заболевания, функционального класса хронической недостаточности кровообращения. Раннее применение ингибиторов АПФ больным с ДКМП, позволяет существенно замедлить прогрессирование хронической сердечной недостаточности, уменьшение смертности больных ДКМП. Для компенсации исходной умеренной гипотензии возможно краткосрочное применение глюкокортикоидов в небольших дозах - 10-15 мг/сут. Однако, если исходное систолическое артериальное давление ниже уровня 85 мм рт.ст. — от назначения ингибиторов АПФ следует отказаться.

Обычно применяются: каптоприл (стартовая доза 6,25 мг 2-3 раза в день, максимальная — до 150 мг/сутки), эналаприл (стартовая доза 2,5 мг 2 раза в день, максимальная — до 40 мг/сутки). При почечной недостаточности (креатинин в два раза выше нормы) используют ингибиторы АПФ с двойным путем выведения - фозиноприл 5-20 мг/сут., при печеночной недостаточности - лизиноприл 10-20 мг/сут.

Мочегонные препараты назначают при наличии клинических признаков задержки жидкости в организме больного. В клинической практике чаще всего применяются фуросемид 20-40 мг/сут, спиронолактон 25 мг 1 раз/сут.

При мерцательной аритмии по показаниям: сердечные гликозиды - дигоксин 0,025% раствор 0,5 мл в/в медленно в 100-200 мл 0,9% раствора хлорида натрия или - строфантин К 0,125—0,25 мг/сут в/в медленно в 100-200 мл 0,9% раствора хлорида натрия с последующим переводом на дигоксин 0,125-0,25 мг/сут внутрь.

«Золотым стандартом» лечения хронической сердечной недостаточности с начала 90-х годов по настоящее время является комбинация четырех препаратов — ингибитор АПФ + диуретик + гликозид + бета-адреноблокатор.

При нарушениях сердечного ритма используется амиодарон 200-600 мг/сут. Бета-адреноблокаторы назначаются при лечении больных с ДКМП с целью уменьшения потребности миокарда в кислороде, ограничения негативных адренергических влияний на сердце. Используют метопролол 12,5-25 мг/сут внутрь или бисопролол 2,5-5 мг/сут (при сопутствующей патологии), или карведилол 3,125-25 мг/сут при прогрессировании сердечной недостаточности.

При ДКМП у больных с застойным явлением в малом круге применяют периферические вазодилататоры: нитроглицерин 5-10 мг в 400 мл 0,9% раствора хлорида натрия 2-4 суток или изосорбид динитрат 20-40 мг в 400 мл 0,9% мл 0,9% раствора хлорида натрия 3-5 суток под контролем артериального давления (систолическое артериальное давление при введении не ниже 110 мм рт. ст.).

При наличии тромбэмболических осложнений в анамнезе применяют варфарин 2-5 мг/сут под контролем МНО (2,0-2,5), целесообразно длительное применение антиагрегантов, в частности ацетилсалициловой кислоты по 25-30 мг в сутки.

Одним из методов лечения ДКМП бесперспективной для фармакотерапии является трансплантация сердца. В период подготовки к операции возможно применение кардиостимулирующих препаратов (добутамин, амринон). При последующем прикрытии циклоsporином выживаемость больных после пересадки в течение 4 лет достигает 80%.

Прогноз. Прогноз в большинстве случаев неблагоприятный. Даже при медленно прогрессирующем течении процесса больные, как правило, являются инвалидами. Смерть наступает от прогрессирующей сердечной недостаточности, фибрилляции желудочков, тромбозомических осложнений.

Гипертрофическая кардиомиопатия - первично хроническое заболевание сердца, проявляющееся выраженной гипертрофией миокарда левого желудочка при отсутствии клапанных пороков, стеноза устья аорты, повышенного артериального давления и с обязательной массивной гипертрофией межжелудочковой перегородки.

ГКМП была ранее известна как идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, обструктивная кардиомиопатия, асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки.

МКБ 10: 142.1 – Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия

142.2 – Другая гипертрофическая кардиомиопатия

Этиология. Наследуется как аутосомно-доминантный признак с неполной пенетрантностью. Известно не менее 8 типов генетически детерминированной ГКМП.

Патогенез. В миокарде выявляются морфологические изменения в виде хаотического расположения мышечных волокон, особенно выраженные в области перегородки. Выделяют следующие анатомические варианты ГКМП:

- симметричная с концентрической, равномерной гипертрофией стенок левого желудочка и межжелудочковой перегородки;
- асимметричная апикальная;
- асимметричная септальная.
 - без обструкции выносящего тракта левого желудочка.
 - с обструкцией выносящего тракта левого желудочка.

Чаше встречается асимметричная септальная форма. Характеризуется выраженной гипертрофией межжелудочковой перегородки. В типичных случаях объем левого желудочка нормальный или уменьшен. При некоторых обстоятельствах может происходить критическое уменьшение или даже исчезновение полости левого желудочка, но не в результате развития истинной его обструкции, а вследствие мощного сокращения его гипертрофированной стенки. Возможно утолщение эндокарда под аортальным клапаном. Нередко возникает укорочение и смещение передней сосочковой мышцы, с нарушением функции, пролапсом передней створки митрального клапана.

Выраженная асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки, движение по направлению к ней передней створки митрального клапана являются факторами, формирующим и динамическую субаортальную обструкцию выходного тракта левого желудочка. Возникает высокий градиент давления между полостью левого желудочка и аортой, уменьшается объем изгоняемой крови как при клапанном стенозе устья аорты. Ограничение притока крови к левому желудочку во время задержки дыхания на высоте вдоха с натуживанием, после приема нитроглицерина может способствовать усугублению обструкции, полному смыканию полости левого желудочка.

Клиническая картина. Как правило, в семейном анамнезе больных есть случаи внезапной «беспричинной» смерти в сравнительно молодом возрасте. Для больных с ГКМП характерно наличие в анамнезе «постинфарктного кардиосклероза», диагностированного в молодом возрасте на основании данных ЭКГ (глубокий и широкий зубец Q) при отсутствии объективных симптомов ИБС. Клиниче-

ски различают варианты ГКМП от бессимптомного течения (случайные находки при эхокардиографическом, ЭКГ и рентгенологическом обследованиях) до тяжелого состояния, обусловленного прогрессирующей сердечной недостаточностью.

В начале заболевания характерны жалобы на перебои ритма сердца, сердцебиения, непостоянные боли в левой половине грудной клетки, реже - одышку при физическом напряжении, склонность к обморокам. В дальнейшем возникают застойные изменения в легочных сосудах. Возможно развитие кардиальной астмы, эпизодов отека легких, кровохарканья. Следующее за этим повышение давления в правом желудочке, декомпенсация его функции, формирование относительной недостаточности трикуспидального клапана приводят к быстро прогрессирующей застойной недостаточности кровообращения по большому кругу. На этом фоне симптомы, связанные с застойными изменениями в легочном сосудистом русле исчезают. При обструктивном варианте ГКМП возможна внезапная смерть.

В начальный период заболевания верхушечный толчок разлитой, приподнимающийся, границы сердца расширены влево. Аускультативно определяется грубый систолический шум в III-IV межреберье по левому краю грудины, интенсивность которого увеличивается при проведении пробы Вальсальвы, введении периферических вазодилаторов (нитроглицерин), при изменении положения тела. Шум не проводится на сосуды шеи. В ряде случаев выслушивается IV тон, указывающий на усиление сокращения предсердий. В фазу декомпенсации в V межреберье по левому краю грудины выслушивается систолический шум относительной недостаточности трикуспидального клапана. Пульс на лучевых артериях высокий, скачущий. В период декомпенсации в легких могут быть слышны сухие или влажные хрипы. В терминальный период декомпенсации ДКМП печень значительно увеличена. Может появиться асцит.

Диагностика.

ЭКГ: признаки гипертрофии левых желудочка и предсердия. Могут регистрироваться псевдонинфарктные зубцы Q в отведениях II, III, V₄-V₆.

ЭхоКГ позволяет убедительно доказать наличие того или иного варианта ГКМП. Выявляются следующие признаки:

- уменьшение полости левого желудочка;
- уменьшение расстояния между перегородкой и митральным клапаном;
- асимметричная гипертрофия и гипокинезия межжелудочковой перегородки (отношение ее толщины к толщине задней стенки левого желудочка > 1.3);
- избыточная трабекулярность стенок правого желудочка;
- аномальное систолическое движение вверх передней створки митрального клапана;
- снижение скорости (EF) ее раннего диастолического закрытия, отражающее повышение давления в полости левого желудочка;
- дилатация полости левого предсердия;
- среднесистолическое прикрытие клапанов устья аорты вызываемое систолической субаортальной обструкцией выходного тракта левого желудочка утолщенной межжелудочковой перегородкой и основанием передней створки митрального клапана;
- в некоторых случаях уплотнение (склероз) эндокарда полости левого желудочка, кальцификация кольца митрального клапана.

Ангиография: уменьшение систолического и диастолического размеров полости левого желудочка, формирование «двухкамерного» левого желудочка в форме песочных часов или «осинной талии».

Рентгенологическое исследование: при выраженной симметричной гипертрофии стенок левого желудочка может наблюдаться небольшое выбухание левой границы сердца. Нередко обнаруживается увеличение размеров, признаки повышения давления в левом предсердии. Возможны находки очагов кальцификации митрального клапана.

Сканирование сердца с изотопом таллия: утолщение межжелудочковой перегородки и свободной стенки левого желудочка.

Дифференциальный диагност. Дифференциальный диагноз проводится с ишемической болезнью сердца, клапанным стенозом устья аорты.

Лечение. Лечение больных с ГКМП носит симптоматический характер и направлено в первую очередь на профилактику внезапной смерти и развития хронической недостаточности кровообращения. Пациенты без отягощенного семейного анамнеза, у которых есть симптомы легкой формы ГКМП без декомпенсации кровообращения, аритмий, выявляемых длительной записью ЭКГ при помощи системы Холтера, не нуждаются в лечении. Они должны находиться под наблюдением с систематическим повторением холтеровского мониторинга и ЭхоКГ.

Бета-адреноблокаторы обладают свойством расслаблять миокард, расширять полость левого желудочка, что в большинстве случаев значительно смягчает клинические проявления ГКМП. Неселективные бета-адреноблокаторы, не обладающие собственной симпатомиметической активностью, предпочтительнее селективных. Обычно применяют пропранолол (обзидан, индерал - таблетки по 10 и 40 мг) в больших дозах - до 300-400 мг в сутки. Лечение лучше начинать с малых, постепенно повышающихся доз, учитывая вероятность индивидуальной непереносимости препарата.

При выявлении нарушений ритма вместе с пропранололом назначают амиодарон. В первые 5-6 дней по 600 мг (по 1 таблетке 3 раза в день) в сутки с последующим снижением дозы. Больным, у которых бета-адреноблокаторы по каким-либо причинам не дают желательного эффекта, можно назначать блокатор кальциевых каналов верапамила (изоптин, финоптин - таблетки по 40 мг) максимально до 2-3 таблеток 3-4 раза в день с учетом индивидуальной переносимости препарата.

Больным нежелательно давать препараты, обладающие свойствами периферических вазодилататоров, снижающих венозный возврат - преднагрузку сердца (нитраты и молсидомин). Противопоказаны мощные быстродействующие мочегонные препараты (лазикс, фуросемид, урегит).

Миоэктомия - наиболее распространенный вид хирургического лечения больных обструктивной формой ГКМП. У больных с кальцификацией митрального клапана, выраженной митральной регургитацией можно выполнить операцию протезирования митрального клапана в сочетании с удалением сосочковых мышц.

Прогноз. Прогноз у больных с необструктивной формой ГКМП благоприятный. При обструктивной форме заболевания прогноз относительно неблагоприятный, так как всегда есть риск внезапной смерти от острой обструкции левого желудочка.

Рестриктивная кардиомиопатия - хроническое заболевание сердца с возникновением патологической ригидности миокарда желудочков, препятствующей их диастолическому наполнению.

К РКМП относят эндомиокардиальный фиброз, африканскую облитерирующую кардиопатию (болезнь Беккера) и паристальный фибропластический эозинофильный эндокардит Леффлера. Первые два заболевания встречаются в тро-

пической зоне Африки, третье - в умеренных широтах, в том числе и в Европе. Эти заболевания, ранее бывшие самостоятельными, в настоящее время считают вариантами одного процесса - эозинофильной эндокардиальной болезни. Как вторичный синдром, РКМП может возникать при амилоидозе, гемохроматозе, гликогенозах, фиброзе миокарда.

МКБ 10: 142.3 – Эндомеиокардиальная (эозинофильная) болезнь

142.4 – Эндокардиальный фиброэластоз

142.5 – Другая рестриктивная кардиомиопатия

Этиология. Ведущая роль в развитии рестриктивной кардиомиопатии принадлежит нарушениям иммунитета с гиперэозинофильным синдромом, на фоне регресса которого формируются грубые морфологические нарушения структур сердца. Возможно, имеет значение инфекция неизвестным возбудителем, так как РКМП распространена главным образом в тропических странах, чаще поражает молодых людей. Во многих случаях у больных выявляют признаки паразитарных инвазий. В Белоруссии и России это заболевание встречается редко и поражает лиц старшего возраста.

Патогенез. Выделяют три стадии патологического процесса, приводящего к формированию РКМП:

1. Некротическая, когда в период гиперэозинофилии, массивной дегенерации и гибели эозинофилов развивается миокардит в сочетании с артеритом мелких коронарных сосудов. Длится около 5 недель.

2. Тромботическая, характеризующуюся пристеночным внутрисердечным тромбозом, нарушением микроциркуляции в коронарном русле, обратным развитием инфильтрации миокарда, утолщением эндокарда. Продолжается до 10 месяцев.

3. Стадия фиброза, протекающая в течение многих лет, когда постепенно, наряду с париетальным миокардом, поражаются папиллярные мышцы, клапанный аппарат, возникает митральная и трикуспидальная недостаточность. Рубцовые изменения захватывают один или оба желудочка, ограничивая их диастолическое наполнение. По мере прогрессирования фиброза верхушка сердца постепенно подтягивается в направлении атриовентрикулярных клапанов, что может привести к облитерации полостей желудочков.

Возникающие при РКМП нарушения внутрисердечной гемодинамики связаны с уменьшением диастолического расслабления желудочков. По этой причине уменьшается их диастолическое наполнение и как результат - снижается сердечный выброс. В терминальной стадии болезни нарушения внутрисердечной гемодинамики усугубляются формированием вторичной недостаточности митрального и трикуспидального клапанов.

Клиническая картина. Больные с РКМП жалуются на одышку, боли в груди, похудение. Отмечается увеличение левого, а в некоторых случаях и правого желудочков.

Для правожелудочковой формы РКМП характерен акроцианоз. В связи с формированием относительной недостаточности трикуспидального клапана можно видеть усиленное наполнение, положительную систолическую пульсацию яремных вен, пальпировать увеличенную пульсирующую печень. Часто развивается асцит. Сердечный толчок пальпируется сверху - во II - III межреберье, что вызвано расширением воронки правого желудочка. Почти всегда слышен протодиастолический галоп (ранний диастолический III тон).

При левожелудочковой форме РКМП преобладают симптомы левожелудочковой недостаточности, легочной гипертензии. Могут иметь место эпизоды

сердечной астмы, кровохарканья. При этой форме заболевания только в редких случаях обнаруживается усиленный толчок верхушки левого желудочка. Иногда превалирует толчок правого желудочка. Выслушивается систолический шум митральной недостаточности в сочетании с ранним протодиастолическим III тоном (протодиастолический галоп).

При бивентрикулярном варианте РКМП могут преобладать симптомы правожелудочковой недостаточности.

При любой форме РКМП может появляться перикардиальный выпот, который в некоторых случаях является патогенетически ведущим признаком заболевания. Клиническую картину могут видоизменять симптомы поражения других органов - печени, селезенки, почек, артериальных сосудов.

При одном из вариантов РКМП - париетальном фибропластическом эозинофильном эндокардите Леффлера возможно сочетание поражения сердца и бронхоспастического синдрома.

Существуют несколько клинических вариантов РКМП:

- Аритмический вариант. Проявляется различными нарушениями ритма предсердного происхождения, резким расширением правого предсердия.
- Перикардиальный вариант. Характеризуется хроническим или рецидивирующим перикардиальным выпотом значительного объема.
- Псевдоцирротический вариант. Проявляется рецидивами массивного асцита, увеличением и уплотнением печени. Ультразвуковое исследование при этом варианте РКМП выявляет застой в печени, фиброз или цирроз печени в зависимости от стадии и длительности течения заболевания.
- Кальцинозный вариант. Для него типична линейная кальцификация верхушки или выходного тракта правого желудочка, выявляемая рентгенологически и при выполнении ЭхоКГ.
- Митральный вариант. Клинически проявляется симптомами недостаточности митрального клапана вследствие преимущественной локализации эндокардиальных фиброзных изменений в субклапанной митральной области левого желудочка.

Диагностика. Общий анализ крови: эозинофилия (чаще встречается у европейцев). Эозинофилы могут быть лишены гранул.

ЭКГ: у больных с правожелудочковой формой РКМП выявляются фибрилляция предсердий, суправентрикулярная экстрасистолия, разнообразные нарушения проводимости. У большинства регистрируются патологически глубокие и широкие зубцы Q, снижение сегмента S-T, инверсия зубца T в правых грудных отведениях, высокая амплитуда правопредсердного компонента зубца P. При левожелудочковой форме РКМП выявляются признаки гипертрофии левых желудочка, предсердия, блокада левой ножки пучка Гиса, реже - суправентрикулярная экстрасистолия. При наличии выпота в полости перикарда наблюдается снижение амплитуды QRS-комплекса и зубца T во всех отведениях.

Рентгенологическое исследование: при правосторонней форме РКМП является резкое выбухание вправо контура правого предсердия. При левожелудочковой форме РКМП чаще наблюдается гипертрофия левого желудочка. Если при левожелудочковой форме РКМП в легких видны застойные изменения, то при правожелудочковой - олигемия (обеднение сосудистого рисунка). В проекции верхушки сердца и выходного тракта правого желудочка нередко регистрируются очаги линейной кальцификации.

ЭхоКГ: регистрируется утолщение эндокарда, уменьшение полости левого и правого желудочка, обычно вблизи верхушки и основания сосочковых

мышц. При правосторонней РКМП наблюдается парадоксальное движение межжелудочковой перегородки. При левостороннем процессе перегородка имеет форму буквы М. Визуализируется расширенный выходной тракт правого желудочка. Правое предсердие также бывает расширенным. Обнаруживаются патологические изменения структуры створок, пролапс митрального клапана, главным образом задней створки. При правожелудочковой РКМП наблюдается диастолическое открытие клапанов устья легочной артерии с выраженной регургитацией в правый желудочек, гидроперикард.

УЗИ внутренних органов: фиброз, цирроз печени, признаки портальной гипертензии, спленомегалия, асцит, гидроторакс, застойные изменения почек.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз проводится в первую очередь с констриктивным перикардитом.

Лечение. В настоящее время нет эффективных консервативных методов терапии РКМП при переходе заболевания в стадию фиброза.

На начальных стадиях заболевания острые приступы сердечной недостаточности иногда хорошо поддаются лечению глюкокортикоидными гормонами, мочегонными и средствами.

У больных, получающих поддерживающее лечение преднизолоном 10 мг в сутки с увеличением дозы до 20-30 мг во время приступов острой сердечной недостаточности возможно значительное замедление прогрессирования заболевания. В начале болезни при высокой эозинофилии в периферической крови показано комбинированное лечение преднизолоном и цитостатиками: оксикарбамидом и винкристином. По показаниям применяются ангиныгические средства, антикоагулянты.

У больных с очень высокой эозинофилией и повышенной вязкостью крови целесообразно использовать метод лейкофереза, хотя его эффект обычно бывает временным.

Когда РКМП достигает стадии фиброза, хорошие результаты дает хирургическое лечение. Выполняется операция декорткации - иссечение плотной фиброзной ткани, освобождение сухожильных хорд и ткани клапанов. При наличии показаний одновременно протезируются клапаны.

Прогноз. Прогноз малоблагоприятный, так как эффективного лечения этого заболевания еще не удалось разработать.

Миокардиодистрофия - это некоронарогенное, невоспалительное заболевание сердца, в основе которого лежат нарушения метаболизма миокарда, связанные с экзо- и эндогенными патологическими влияниями и различной природы.

МКБ-10: Не классифицированы

Этиология. Миокардиодистрофия (МД) полиэтиологическое заболевание. Она возникает при различных патологических состояниях:

- анемиях и лейкозах;
- голодании и ожирении;
- витаминной недостаточности;
- нарушениях отдельных видов обмена веществ (амилоидоз, гемохроматоз, гликогеноз, ксантоматоз);
- электролитных расстройствах (избыток или дефицит калия, магния, кальция, состояние ацидоза и алкалоза);
- заболеваниях печени (гепатиты, цирроз);
- заболеваниях почек (острый и хронический гломерулонефрит, острая и хроническая почечная недостаточность);

- заболеваний эндокринной системы (болезни щитовидной железы, надпочечников, гипопитуизма, сахарный диабет, патологический климакс);
- хроническом токсическом (токсическая миокардиодистрофия);
- физическом перенапряжении;
- травмах;
- острой и хронической алкогольной интоксикации;
- системных заболеваниях (системная красная волчанка, склеродермия);
- саркоидозе;
- прогрессирующей мышечной дистрофии;
- экзогенных интоксикациях (отравления угарным газом, промышленными ядами, лекарствами).

Патогенез. Независимо от этиологического фактора, дистрофический процесс в миокарде проходит определенный путь, который можно разделить на три стадии.

Стадия 1 - нейрофункциональных изменений. В этот период происходят изменения, соответствующие адаптивной гиперфункции миокарда (резкое увеличение потребности миокарда в кислороде, повышение распада гликогена и глюкозы, ускорение процессов синтеза и деградации белков). Возрастает сократительная способность миокарда вместе с уменьшением резервных возможностей прироста мощности сокращения. Такое состояние соответствует предельным возможностям нормальных метаболических процессов и не может сохраняться длительное время.

Стадия 2 - обменно-структурных (органических) изменений. Характеризуется ослаблением тканевого дыхания вследствие уменьшения интенсивности окислительных процессов. Значительно интенсифицируется гликолиз. В кардиомиоцитах увеличивается содержание липидов и неэстерифицированных жирных кислот в результате ослабления процессов их утилизации. Для метаболизма миокарда характерен нарастающий энергетический дефицит.

Стадия 3 - сердечной недостаточности. Развивается в случае неблагоприятного течения заболевания и характеризуется тяжелыми нарушениями обмена веществ в миокарде. Тканевое дыхание угнетено. Активизирован гликолиз. Состояние метаболического ацидоза. Нарушена проницаемость мембраны. Развиваются нарушения соотношений концентраций внутри- и внеклеточного калия и кальция. Происходит гомогенизация и разрывы миофибрилл. Нарастают явления аутолиза клеток вследствие дестабилизации мембран и распада лизосом.

С клинических позиций необходимо учитывать следующие характерные особенности патогенеза МД: нарушения обменных процессов в миокарде при своевременном лечении обратимы; начальные проявления МД могут не отражаться на ЭКГ; выраженная сердечная недостаточность развивается сравнительно редко, при возникновении сердечной недостаточности успех терапии целиком зависит от того, насколько удастся устранить нарушения обменных процессов в организме больного.

Клиническая картина. В начальный (I стадия) период МД, диапазон клинических проявлений заболевания очень широкий. Они могут быть весьма незначительными, когда больные характеризуют свое состояние как обычное утомление к концу рабочего дня. В других случаях имеет место симптоматика достаточно выраженных функциональных нарушений - преходящие боли в области сердца, сердцебиение, перебои ритма сердца, чувство недостатка воздуха, жалобы на слабость, головные боли, плохой сон, повышенную раздражительность, потливость. При объективном исследовании отмечаются влажные, холодные на ощупь

ладони; границы сердца не изменены, тоны сердца звучные, слабый систолический шум на верхушке. Пульс учащен.

Во II стадии клинические проявления МД становятся устойчивыми. К симптомам, характерным для начальной стадии заболевания присоединяется одышка при физической нагрузке, пастозность голеней, иногда акроцианоз. Объективно отмечается увеличение размеров сердца. Тоны сердца глухие. Выслушивается систолический шум на верхушке. Тахикардия становится постоянной. Клинически вторая стадия МД может быть разделена на два периода: компенсированный и декомпенсированный. В период компенсации наблюдаются объективные признаки нарушения сократительной функции миокарда, проявляющиеся одышкой при физической нагрузке, появлением пастозности голеней к вечеру. Этот период соответствует II ФК недостаточности кровообращения по NYHA.

Период декомпенсации по клинической картине соответствует III ФК недостаточности кровообращения по NYHA.

III стадия развития МД, стадия сердечной недостаточности, клинически полностью соответствует IV ФК по NYHA. У больных выражена одышка, цианоз, отеки, асцит. Границы сердца расширены за счет дилатации всех полостей. Пульс частый, слабый, аритмичный за счет фибрилляции предсердий.

Важнейшими ЭКГ-признаками этого заболевания являются увеличение продолжительности сегмента ST, смещение его выше или ниже изолинии, уплощение или инверсия зубца T. Изменения зубца T и сегмента ST требуют тщательной дифференциальной диагностики с миокардитом, ишемической болезнью сердца (ИБС). В пользу ИБС свидетельствует горизонтальная депрессия сегмента ST или нисходящая к отрицательному зубцу T, отрицательные, равносторонние (симметричные) зубцы T, дискордантность изменений желудочкового комплекса в разных отведениях, признаки очаговых изменений (рубцы) миокарда. Диагностическая ценность этих признаков возрастает при их сочетании с клиническими проявлениями ИБС (стенокардия, перенесенный инфаркт миокарда).

Для дифференциальной диагностики МД с другими заболеваниями используют ЭКГ-пробы с фармакологической нагрузкой. Так, для многих вариантов МД (физического перенапряжения, дисовариальной, токсической, алкогольной) характерна положительная динамика ЭКГ после приема внутрь хлористого калия. При МД, обусловленных избыточным воздействием катехоламинов положительный результат наблюдается при пробах с бета-адреноблокаторами.

ЭхоКГ исследование позволяет достаточно надежно разграничить причины расширения полостей сердца. При отсутствии клапанного порока, специфических признаков гипертрофической и дилатационной кардиомиопатии, гипо- и акинетичных сегментов стенки желудочков можно предполагать наличие дистрофических изменений миокарда.

Среди разновидностей МД, имеющих наиболее важное клиническое значение, выделяются: дисгормональная, алкогольная, токсическая, возникающая вследствие физического перенапряжения.

Дисгормональная миокардиодистрофия

Заболевание обусловлено резким уменьшением синтеза эстрогенов и андрогенов, участвующих в синтезе сократительных белков миокарда. Возникает в период угасания половой функции у женщин (климактерическая МД). Существует разновидность дисгормональной МД до наступления климакса - так называемый предменструальный синдром.

Патологические проявления наблюдаются у женщин в возрасте 26-45 лет во второй фазе менструального цикла, а с наступлением менструации исчезают.

Характерны жалобы на боли в области сердца. Часто острые, режущие, пронизывающие, колющие, щемящие, сжимающие, длительные. Боли локализуются слева от грудины, в области верхушки сердца или левого соска, иррадируют преимущественно в левую лопатку и левую руку. Они не провоцируются физическим напряжением, не сопровождаются выраженными вегетативными реакциями.

Объективно отмечают гиперемия лица, легкий цианоз губ. Пульс ровный, иногда небольшая тахикардия. Перкуссия и аускультация сердца не выявляют патологических сдвигов. Артериальное давление во время приступов болей в области сердца незначительно отклоняется от нормы.

ЭКГ-нарушения характеризуются уплощенным или отрицательным зубцом Т, нерезким смещением сегмента ST в начале заболевания чаще в правых грудных отведениях, в дальнейшем они могут появляться в левых грудных и стандартных отведениях от конечностей. Зубец Т может долго быть отрицательным, затем он становится положительным, а через несколько дней - вновь отрицательным без какой-либо явной связи с клинической картиной болезни. Часто на ЭКГ регистрируются нарушения ритма: синусовая аритмия, экстрасистолия, непароксизмальная тахикардия. Отчетливой связи изменений ЭКГ с выраженностью кардиалгии не наблюдается.

У большинства больных физическая нагрузка, прием хлорида калия, обидана вызывают нормализацию ЭКГ.

Алкогольная миокардиодистрофия

Чаще всего развивается у мужчин в возрасте 20-50 лет злоупотребляющих алкоголем. Развитию алкогольной МД способствуют стрессовые состояния, недостаточность питания, наследственная предрасположенность, вирусная инфекция на фоне снижения естественного иммунитета, различные заболевания внутренних органов.

Типичным клиническим проявлением алкогольной МД являются аритмии сердца. Наиболее частые и ранние - синусовая тахикардия, желудочковая или предсердная экстрасистолия.

На ЭКГ обнаруживают признаки замедления внутрипредсердной и внутрижелудочковой проводимости, при длительном течении возможно развитие фибрилляции предсердий. Аритмии и нарушения проводимости возникают или учащаются после употребления алкоголя.

Острая алкогольная МД сопровождается неспецифическими изменениями ЭКГ - увеличением, уплощением или инверсией зубца Т, подъемом или депрессией сегмента ST. Выделяют три стадии развития алкогольной МД.

I стадия (начальная) продолжается около 10 лет. Клинически напоминает картину нейровегетативной астении с жалобами на упорные «беспричинные» колющие или тянущие боли в области сердца, сердцебиения, перебои в работе сердца, чувство недостатка воздуха, слабость, головную боль, плохой сон, повышенную раздражительность, потливость. Границы сердца в пределах нормы. Регистрируется тахикардия, слабый систолический шум верхушке. Артериальное давление умеренно повышено. На ЭКГ укорочение интервала P-Q, удлинение Q-T, высокий остроконечный зубец Т, косо восходящий сегмент ST в грудных отведениях, экстрасистолия.

II стадия развивается у больных, злоупотребляющих алкоголем свыше 10 лет. Жалобы на одышку при небольшой физической нагрузке, кашель, отеки на ногах. Наблюдаются акроцианоз, отеки ног, одутловатость лица, стойкие явления в малом круге кровообращения. Перкуторно границы сердца расширены в обе стороны. Тоны сердца глухие, систолический шум над верхушкой, иногда ритм галопа. Снижено пульсовое артериальное давление. Симптомы алкогольного поражения печени, других внутренних органов. На ЭКГ отмечаются признаки гипертрофии левого желудочка, внутрижелудочковая блокада, уплощение и инверсия зубца Т, различного вида нарушения ритма, нередко фибрилляция предсердий. При рентгенологическом исследовании обнаруживают признаки застоя в малом круге кровообращения, увеличение левого желудочка. ЭхоКГ выявляет дилатацию камер сердца, гипокинезию миокарда стенки левого желудочка.

III стадия алкогольной МД представляет собой результат необратимых метаболических и структурных изменений в миокарде при длительном и обильном употреблении спиртных напитков, возникновении алкогольной зависимости. Возникает кардиомегалия как при дилатационной кардиомиопатии, застойная недостаточность кровообращения. На этой стадии у больного имеют место множественные поражения других органов и систем алкогольного генеза (центральной нервной системы, эндокринной системы, печени, поджелудочной железы, и др.).

Тонзиллогенная миокардиодистрофия

Формирование тонзиллогенной МД обусловлено прямым кардиотоксическим влиянием ферментов агрессии патогенной микрофлоры, в частности стрептолизина-О.

Наиболее частыми клиническими проявлениями заболевания являются колющие и ноющие боли в области верхушки сердца, сердцебиения, одышка при физической нагрузке. Характерна связь этих жалоб с обострениями тонзиллита, с простудными заболеваниями у лиц, перенесших операцию тонзилэктомии.

При аускультации сердца у больных нередко выслушивается систолический шум на верхушке чаще дующего характера, небольшой интенсивности, не проводящийся в левую подмышечную впадину.

На ЭКГ может регистрироваться синусовая тахикардия, миграция водителя ритма, суправентрикулярная или желудочковая экстрасистолия. Характерны сглаженность или неглубокая инверсия зубца Т в отведениях II, III, aVF, а иногда в левых грудных отведениях. В части случаев имеют место нарушения внутрижелудочковой или внутрипредсердной, реже - атриовентрикулярной проводимости. Проба с хлористым калием, как правило, положительная. На ЭКГ - смещение сегмента ST, уплощение, инверсия зубца Т, нарушения проводимости.

Миокардиодистрофия физического перенапряжения

Возникает вследствие чрезмерных соревновательных и тренировочных нагрузок у профессиональных спортсменов, при интенсивных силовых нагрузках у физически недостаточно подготовленных лиц.

Нередко протекает бессимптомно и обнаруживает себя только патологическими отклонениями и ЭКГ. Иногда проявляется болями в области сердца, ощущениями аритмичной работы сердца. Различные нарушения ритма встречаются у спортсменов значительно чаще, чем у лиц того же возраста не занимающихся спортом.

На основании ЭКГ сдвигов выделяют 3 последовательные стадии дистрофии миокарда при физическом перенапряжении:

стадия I - уплощение или двугорбость зубца Т, депрессия сегмента S-T;
стадия II - зубец Т становится двухфазным;
стадия III - зубец Т становится отрицательным.

Характерны положительная калиевая и отрицательная нитроглицериновая пробы.

Лечение. Помощь больным с МД начинают с лечения того заболевания, которое явилось причиной развития дистрофического процесса в миокарде. Устраняют другие причины, вызывающие МД - алкоголь, курение, физическое и эмоциональное перенапряжение. Электролитные нарушения в сердечной мышце (по данным ЭКГ) купируются пероральным приемом или парентеральным введением соответствующих препаратов. При гипокалиемии показано применение препаратов калия (панангин, аспаркам). Назначается диета, богатая солями калия: изюм, чернослив, курага, капуста, картофель.

Для уменьшения токсического влияния на миокард продуктов перекисного окисления назначают антиоксидантные препараты - токоферол (витамин Е) внутрь по 100 мг 2 раза в день или внутримышечно по 1 мл 1 раз в день.

При МД, обусловленной повышением адренергических влияний на сердце показаны бета-адреноблокаторы. Обидан (анаприлин) применяют в дозах от 30 до 120 мг в день в зависимости от переносимости препарата. Кардиоселективные бета-адреноблокаторы атенолол, метопролол назначают в дозах до 50 мг/сутки.

Применяются препараты, оптимизирующие метаболические процессы в миокарде - предуктал, милдронат, рибоксин, инозин, сбалансированные поливитаминные препараты, оротат калия, анаболические стероиды.

При развитии сердечной недостаточности возможно применение сердечных гликозидов. Гликозиды показаны больным со сниженным систолическим выбросом сердца и при тахисистолической форме фибрилляции предсердий. Применяется дигоксин (0,25 мг) по 0,5-1 таблетке в день. Однако их применение может быть эффективным и безопасным после проведения этиологического и патогенетического лечения заболевания, вызвавшего МД, стабилизации электролитного баланса (опасны дефицит калия и избыток кальция).

Нарушения ритма сердца купируются назначением антиаритмических препаратов. В легких случаях экстрасистолия может исчезнуть на фоне приема настойки боярышника, в других - применяется амиодарон по 0,2 г - 3 раза в день, который нельзя назначать больным с гиперфункцией щитовидной железы (содержит йод). В этих случаях препаратами выбора являются бета-адреноблокаторы.

При лечении климактерической МД используются седативные препараты: элениум (по 1 таблетке 5 мг 3 раза в день не более 75 дней), рудотель (по 1 таблетке 10 мг 2-3 раза в день не более 60 дней), тазепам (по 1 таблетке 10 мг 3-4 раза в день), сухой и спиртовой экстракты валерианы, экстракт пустырника в обычных дозировках. Для нормализации функции вегетативной нервной системы назначаются беллатаминил (белласпон, ленбирен), состоящий из фенобарбитала, эрготамина, суммы алкалоидов красавки (по 1 драже 2-3 раза в день), беллоид, состоящий из дибутилбарбитуровой кислоты, эрготоксина, суммы алкалоидов красавки (по 1 драже 3-6 раз в сутки). При отсутствии эффекта применяются половые гормоны. Назначают бисекурин, состоящий из этиндиола (гестаген) и этинилэстрадиола (эстроген), по 1 таблетке 1 раз в день в течение 3 недель. При аритмиях, гипертензивном синдроме применяют бета-адреноблокаторы, антагонисты кальция (особенно эффективны при назначении в сочетании с половыми гормонами). При предменструальном синдроме назначают калийсберегающие мочегонные препара-

раты (верошпирон) начиная с 10-12 дня менструального цикла до первого дня менструации.

Лечение алкогольной МД заключается в полном отказе от употребления алкоголя. Назначается прием витаминов группы В, препаратов, влияющих на метаболизм миокарда (анаболические гормоны, панангин, фосфаден, кокарбоксилаза), антагонисты кальция, амлодипин. При отсутствии выраженной сердечной недостаточности возможно назначение блокаторов бета-адренорецепторов. При застойной сердечной недостаточности назначаются мочегонные препараты (калийсберегающие), ингибиторы АПФ.

Лечение больных тонзиллогенной МД заключается в устранении хронического тонзиллита и сопутствующего фарингита. Спустя несколько месяцев после адекватного консервативного лечения у ЛОР-специалистов или тонзилэктомии клинические симптомы поражения сердца могут полностью исчезнуть.

Лечение больных МД физического перенапряжения направлено, прежде всего, на нормализацию нарушенного калиевого равновесия в миокарде. Ограничиваются физические и эмоциональные нагрузки. Назначается панангин (аспаркам) по 2 драже 3 раза в день после еды в течение 2-3 недель. При минимальных жалобах и слабо выраженных изменениях на ЭКГ такой терапии бывает достаточно. При более выраженной клинике МД дополнительно назначается рибоксин по 200 мг в день в течение 2-4 недель в сочетании со сбалансированными поливитаминными препаратами.

Прогноз. Прогноз при миокардиодистрофиях благоприятный.

Тема УИРС

Дифференциальный диагноз при первичных (гипертрофическая, дилатационная, рестриктивная) и вторичных (при ишемической болезни сердца, артериальной гипертензии) кардиомиопатиях.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч. I / А.М. Литвяков. – Минск: Тесей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Огороков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 8. Диагностика болезней сердца и сосудов. - М.: Мед. лит., 2009 – 432с.
5. Огороков А.Н. Лечение болезней внутренних органов. Т 3. кн. 1. Лечение болезней сердца и сосудов. - М.: Мед. лит., 2008 – 464с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Как называется первично хроническое некоронарогенное, невоспалительное, не связанное с нарушениями метаболических процессов заболевание сердца, проявляющееся диффузным поражением миокарда с резким снижением его сократительной способности и прогрессирующей дилатацией полостей?

1. ВПС бледного типа с артерио-венозным шунтом
2. ВПС синего типа с веноартериальным сбросом
3. ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков
4. ни одно из перечисленного не верно

2. Какие факторы могут играть этиологическую роль в возникновении дилатационной кардиомиопатии?

1. аутоиммунные нарушения, спровоцированные вирусной инфекцией
2. алкоголизм
3. физическое перенапряжение
4. миокардит
5. атеросклероз коронарных артерий

3. Какие отклонения не типичны для дилатационной кардиомиопатии?

1. расширена полость левого желудочка
2. расширена полость правого желудочка
3. стенки расширенных желудочков имеют нормальную толщину
4. масса сердца уменьшена
5. формируются пристеночные эндокардиальные тромбы
6. все вышеперечисленное не типично

4. Какие отклонения не типичны для дилатационной кардиомиопатии?

1. ударный объем сердца снижен
2. формируется блокада левой ножки пучка Гиса
3. относительная недостаточность митрального и трикуспидального клапанов
4. относительная недостаточность клапанов устья легочной артерии
5. изолированная гипертрофия межжелудочковой перегородки

5. Какие патологические процессы не участвуют в формировании клинической картины дилатационной кардиомиопатии?

1. нарушения ритма
2. сердечная недостаточность
3. тромбозомы многочисленные осложнения
4. все участвуют
5. все не участвуют

6. Какие клинические проявления не типичны для начального периода дилатационной кардиомиопатии?

1. общая слабость
2. перебои ритма сердца
3. одышка
4. носовые кровотечения
5. все типичны

7. Какие клинические проявления не типичны для дилатационной кардиомиопатии?

1. приступы удушья с сухим кашлем и влажным с розовой пенистой мокротой
2. частые обмороки
3. тупые ноющие боли в правом подреберье
4. увеличение живота
5. кровохарканье
6. все вышеперечисленное не типично

8. Какие объективные симптомы не типичны для дилатационной кардиомиопатии?

1. выпячивание грудной стенки – сердечный горб
2. перкуторно определяемые границы сердца расширены во все стороны
3. сердечный толчок ослаблен
4. тоны сердца глухие
5. пресистолический ритм галопа

9. Какие объективные симптомы не типичны для дилатационной кардиомиопатии?

1. сердечный толчок усилен, разлитой
2. систолический шум митральной регургитации
3. протодиастолический ритм галопа
4. систолический шум трикуспидальной регургитации
5. диастолический шум относительной недостаточности клапанов легочной артерии

10. Какие объективные признаки не типичны для дилатационной кардиомиопатии?

1. живот увеличен, асцит
2. выраженная гепатомегалия, спленомегалия
3. в легких над всеми полями сухие или влажные хрипы
4. выявляется участок ослабленного дыхания в легких, здесь же шум трения плевры
5. все признаки типичны

11. Какая форма клинического течения не типична для дилатационной кардиомиопатии?

1. латентная, бессимптомная
2. прогрессирующая с внезапной декомпенсацией кровообращения
3. рецидивирующая с периодами обострения и ремиссии
4. стабильная форма с медленно прогрессирующим течением
5. нестабильная форма с быстро прогрессирующим течением

12. Какие изменения ЭКГ не типичны для дилатационной кардиомиопатии?

1. разнообразные нарушения ритма
2. часто блокада левой ножки пучка Гиса
3. глубокий и широкий зубец Q
4. уменьшение амплитуды QRS-комплекса
5. часто выявляется укорочение интервала P-Q

13. Какие рентгенологические изменения не типичны для дилатационной кардиомиопатии?

1. выраженная кардиомегалия
2. сердце шаровидной формы
3. систолическая экскурсия контура левого желудочка усилена
4. застойное усиление легочного рисунка
5. треугольные тени инфарктов легкого

14. Какие отклонения ЭхоКГ не типичны для дилатационной кардиомиопатии?

1. дилатация всех полостей сердца
2. нормальная толщина или умеренная гипертрофия миокарда желудочков и перегородки
3. увеличена фракция выброса левого желудочка
4. уменьшена амплитуда расхождения митральных створок в диастолу
5. выявляются тромбы на эндокардиальной поверхности стенки желудочков

15. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного дилатационной кардиомиопатией без ущерба для качества диагностики?

1. коагулограмма
2. ЭКГ
3. ЭхоКГ
4. рентгенография легких
5. ФГДС

16. Какие группы препаратов нет смысла применять для лечения сердечной недостаточности у больных дилатационной кардиомиопатией?

1. сердечные гликозиды
2. ингибиторы АПФ
3. мочегонные
4. конкурентные антагонисты альдостерона (верошпирон)
5. глюкокортикоидные гормоны

17. Какие препараты нет смысла применять для лечения сердечной недостаточности у больных дилатационной кардиомиопатией?

1. метопролол
2. верошпирон
3. молсидомин
4. ретаболил
5. циклофосфан
6. все вышеперечисленные

18. Какие препараты нет смысла применять для лечения сердечной недостаточности у больных дилатационной кардиомиопатией?

1. гепарин
2. лизиноприл
3. дигоксин
4. фуросемид
5. преднизолон
6. все вышеперечисленные

19 К какому заболеванию относится первично хроническое поражение сердца, проявляющееся выраженной гипертрофией миокарда левого желудочка при отсутствии стенозов устья аорты, повышенного артериального давления с обязательной массивной гипертрофией межжелудочковой перегородки?

1. дилатационная кардиомиопатия
2. гипертрофическая кардиомиопатия
3. рестриктивная кардиомиопатия
4. миокардит
5. ИБС

20. Какие причины играют роль в возникновении гипертрофической кардиомиопатии?

1. аутосомно-доминантный генетический дефект с неполной пенетрантностью
2. алкоголизм
3. внутриутробно перенесенная вирусная инфекция
4. воздействие ионизирующей радиации
5. все причины играют этиологическую роль

21. Какие патогенетические варианты не типичны для гипертрофической кардиомиопатии?

1. симметричная с концентрической, равномерной гипертрофией стенок левого желудочка и межжелудочковой перегородки
2. асимметричная апикальная
3. асимметричная септальная без обструкции выходного тракта левого желудочка
4. асимметричная септальная с обструкцией выходного тракта левого желудочка.
5. асимметричная без гипертрофии межжелудочковой перегородки

22. Какие особенности не типичны для асимметричной септальной формы гипертрофической кардиомиопатии?

1. выраженная гипертрофия межжелудочковой перегородки
2. резкое уменьшение размеров полости левого желудочка
3. укорочение передней сосочковой мышцы с формированием пролапса передней створки митрального клапана
4. увеличенная трабекулярность стенок правого желудочка
5. все типичны

23. Какие обстоятельства могут способствовать уменьшению или даже полному смыканию полости левого желудочка у больных с гипертрофической кардиомиопатией?

1. уменьшение преднагрузки – потока крови, притекающей к левому желудочку
2. увеличение постнагрузки – сопротивлению току крови в аорте и периферических артериях
3. повышение артериального давления
4. увеличение объема циркулирующей крови
5. прием бета-адреноблокаторов
6. все вышеперечисленные

24. Какие клинические особенности не типичны для гипертрофической кардиомиопатии?

1. в анамнезе «постинфарктный кардиосклероз» на основании регистрации на ЭКГ патологического зубца Q
2. случаи внезапной смерти у родственников
3. отсутствие каких-либо жалоб
4. склонность к обморокам
5. периодически высокая лихорадка с ознобами, проливными потами

25. Какие клинические особенности не типичны для гипертрофической кардиомиопатии?

1. сердечный «горб»
2. боль в грудной клетке в области сердца
3. перебои ритма сердца
4. кардиальная астма
5. эпизоды отека легких

26. Какие клинические особенности типичны для гипертрофической кардиомиопатии?

1. систолический шум в III-IV межреберье по левому краю грудины, усиливающийся при натуживании на высоте вдоха или после приема нитроглицерина
2. систолический шум во II-III межреберье по правому краю грудины, ослабевающий при натуживании на высоте вдоха или после приема нитроглицерина
3. систолический шум проводится на сосуды шеи
4. II тон над аортой ослаблен
5. все типичны

27. Какие клинические особенности не типичны для терминальной стадии декомпенсации гипертрофической кардиомиопатии?

1. гепатомегалия
2. асцит
3. отеки
4. сердечная астма

28. Какие объективные признаки не типичны для гипертрофической кардиомиопатии?

1. высокий, скачущий пульс на лучевых артериях
2. II тон над аортой не ослаблен
3. верхушечный толчок разлитой, приподнимающийся
4. систолический шум над аортой, проводящийся на сосуды шеи
5. все типичны

29. Какие изменения ЭКГ не типичны для гипертрофической кардиомиопатии?

1. глубокие и широкие зубцы Q в отведениях II, III, V₄-V₆
2. признаки гипертрофии миокарда левого желудочка
3. признаки гипертрофии миокарда левого предсердия
4. все типичны

30. Какие изменения ЭхоКГ не типичны для компенсированной фазы гипертрофической кардиомиопатии?

1. уменьшение полости левого желудочка
2. асимметричная гипертрофия и гипокинезия межжелудочковой перегородки
3. среднеистолетическое прикрытие клапанов устья аорты
4. пристеночные тромбы в полости левого желудочка
5. все типичны

31. Для каких заболеваний не характерно наличие на ЭКГ глубокого и широкого зубца Q?

1. постинфарктный кардиосклероз
2. дилатационная кардиомиопатия
3. рестриктивная кардиомиопатия
4. гипертрофическая кардиомиопатия
5. констриктивный перикардит

32. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного гипертрофической кардиомиопатией без ущерба для качества диагностики?

1. ЭКГ
2. холтеровское мониторирование ЭКГ
3. велоэргометрическая проба
4. ЭхоКГ
5. рентгенография легких и сердца

33. Какие группы препаратов не следует использовать при лечении компенсированной фазы гипертрофической кардиомиопатии?

1. неселективные бета-адреноблокаторы
2. блокаторы кальциевых каналов
3. антиаритмические
4. мочегонные
5. все вышеперечисленные

34. Какие препараты нежелательно применять при лечении гипертрофической кардиомиопатии?

1. амиодарон
2. пропранолол
3. верапамил
4. нитроглицерин
5. все вышеперечисленные

35. Как называется хроническое заболевание сердца с возникновением патологической ригидности миокарда желудочков, препятствующей их диастолическому наполнению?

1. дилатационная кардиомиопатия
2. гипертрофическая кардиомиопатия
3. рестриктивная кардиомиопатия
4. постинфарктный кардиосклероз
5. миокардит Абрамова-Фидлера

36. Какие заболевания не имеют отношения к рестриктивной кардиомиопатии?
1. Эндомиокардиальный фиброз
 2. Африканская облитерирующая кардиопатия Беккера
 3. Паристальный фибропластический эозинофильный эндокардит Леффлера
 4. Миокардит Абрамова-Фидлера
 5. Все имеют отношение
37. При каком заболевании может формироваться вторичный синдром рестриктивной кардиомиопатии?
1. Гемохроматоз
 2. Гликогеноз
 3. Амилоидоз
 4. Псевдоамилоидоз при парапротеинемических гемобластозах
 5. При всех упомянутых
38. Какие этиопатогенетические особенности не характерны для рестриктивной кардиомиопатии?
1. Нарушается иммунитет с формированием гиперэозинофильного синдрома
 2. Заболевание часто сочетается с паразитарными инвазиями
 3. Заболевание часто приводит к формированию вторичного амилоидоза внутренних органов
 4. Африканская форма болезни поражает молодых людей
 5. Европейская форма болезни поражает людей старшего возраста
39. Какие стадии не типичны для патогенеза рестриктивной кардиомиопатии?
1. Воспалительная стадия
 2. Некротическая стадия
 3. Тромботическая стадия
 4. Стадия фиброза
 5. Все типичны
 6. Все не типичны
40. Какие патологические сдвиги не типичны для некротической стадии рестриктивной кардиомиопатии?
1. Гиперэозинофилия
 2. Миокардит
 3. Коронарит
 4. Экссудативный перикардит
 5. Констриктивный перикардит
 6. Все типичны
41. Какие патологические сдвиги не типичны для тромботической стадии рестриктивной кардиомиопатии?
1. Пристеночные тромбы в желудочках
 2. Нарушение коронарной микроциркуляции
 3. Утолщение эндокарда
 4. Регресс воспалительно-инфильтративных процессов в миокарде
 5. Все типичны

42. Какие патологические сдвиги не типичны для стадии фиброза рестриктивной кардиомиопатии?
1. поражение папиллярных мышц
 2. поражение атриовентрикулярных клапанов
 3. дилатация пораженных желудочков
 4. рубцовые изменения в эндомиокарде с ограничением растяжимости миокарда
 5. подтягивание верхушки сердца
 6. все типичны
43. Чем обусловлены нарушения внутрисердечной гемодинамики при рестриктивной кардиомиопатии?
1. невозможностью расслабления миокарда желудочков
 2. невозможностью диастолического наполнения желудочков
 3. уменьшением ударного объема сердца
 4. недостаточностью митрального, трикуспидального клапанов
 5. всеми перечисленными причинами
44. Какие особенности клинической картины не типичны для начального периода рестриктивной кардиомиопатии?
1. одышка, усиливающаяся при физическом напряжении
 2. боли в грудной клетке
 3. кровохарканье
 4. уменьшение массы тела
 5. все типичны
45. Какие особенности клинической картины не типичны для правожелудочкового варианта рестриктивной кардиомиопатии?
1. приступы удушья
 2. акроцианоз
 3. положительная систолическая пульсация яремных вен
 4. увеличенная пульсирующая печень
 5. асцит
 6. все типичны
46. Какие особенности клинической картины не типичны для правожелудочкового варианта рестриктивной кардиомиопатии?
1. сердечный толчок смещен вверх во II - III межреберье
 2. усиление III тона (протодиастолический галоп)
 3. систолический шум недостаточности трикуспидального клапана
 4. систолический шум недостаточности митрального клапана
 5. все типичны
47. Какие особенности клинической картины не типичны для левожелудочкового варианта рестриктивной кардиомиопатии?
1. эпизоды сердечной астмы
 2. кровохарканье
 3. систолический шум недостаточности трикуспидального клапана
 4. систолический шум недостаточности митрального клапана
 5. все типичны

48. Какие клинические варианты не типичны для рестриктивной кардиомиопатии?
1. аритмический вариант
 2. перикардиальный вариант
 3. псевдоцирротический вариант
 4. ишемический вариант
 5. все типичны
49. Какие клинические варианты не типичны для рестриктивной кардиомиопатии?
1. псевдоцирротический вариант
 2. гиперэозинофильный вариант
 3. кальцинозный вариант
 4. митральный вариант
50. Какие отклонения в общем анализе крови типичны для рестриктивной кардиомиопатии?
1. нормохромная анемия
 2. нейтрофильный лейкоцитоз
 3. гиперэозинофилия
 4. сниженная СОЭ
 5. все типичны
51. Какие отклонения ЭКГ не типичны для правожелудочковой формы рестриктивной кардиомиопатии?
1. фибрилляция предсердий
 2. суправентрикулярная экстрасистолия
 3. P-mitralе
 4. глубокие и широкие зубцы Q
 5. снижение сегмента S-T, инверсия зубца Т в правых грудных отведениях
 6. все типичны
52. Какие рентгенологические признаки не типичны для правожелудочковой формы рестриктивной кардиомиопатии?
1. олигемия (обеднение сосудистого рисунка легких)
 2. очаги линейной кальцификации в проекции верхушки сердца
 3. выбухание правого контура тени сердца за счет дилатации правого предсердия
 4. сглаживание талии сердца за счет выбухания контура левого предсердия
 5. все типичны
 6. все не типичны
53. Какие изменения ЭхоКГ типичны для рестриктивной кардиомиопатии?
1. уменьшение полостей одного или всех желудочков, расширение полостей соответствующих желудочкам предсердий
 2. утолщение эндокарда
 3. патологические изменения хорд и створок атриовентрикулярных клапанов
 4. свободная жидкость в полости перикарда
 5. все типичны
 6. все не типичны

54. Что можно исключить из плана обследования больных рестриктивной кардиомиопатией без ущерба для качества диагностики?
 1. общий анализ крови
 2. паразитологическое исследование крови, фекалий
 3. ЭКГ, ЭхоКГ
 4. холтеровское мониторирование сердца
 5. рентгенография легких и сердца
 6. все перечисленное
55. Какие группы препаратов и методы лечения не следует применять при лечении рестриктивной кардиомиопатии?
 1. глюкокортикоиды
 2. нестероидные противовоспалительные
 3. цитостатики
 4. хирургическое лечение
 5. лейкоферез
 6. все перечисленные
56. Какие признаки отличают миокардиодистрофию от других заболеваний сердца?
 1. наличие воспалительного процесса в миокарде
 2. сочетание нарушений метаболических процессов и воспаления в миокарде
 3. патологические изменения метаболизма миокардиоцитов
 4. нарушение коронарной гемодинамики
 5. иммуноаллергическое поражение миокарда
 6. все перечисленные
57. Какие патологические состояния вызывают миокардиодистрофию?
 1. голодание
 2. физическое переутомление
 3. климакс
 4. хронический тонзиллит
 5. все перечисленные
 6. ни одно из перечисленных
58. Какие заболевания могут сопровождаться миокардиодистрофией?
 1. алкоголизм
 2. хроническая почечная недостаточность
 3. тиреотоксикоз
 4. все перечисленные
 5. ни одно из перечисленных
59. Что отличает миокардиодистрофию от миокардита?
 1. отсутствие нейтрофильного лейкоцитоза
 2. отсутствие тахикардии
 3. отсутствие желудочковых экстрасистол
 4. отсутствие дилатации камер сердца по данным ЭхоКГ
 5. отсутствие ритма галопа (протодиастолического)
 6. ни одно из перечисленных
 7. все вышеуказанное

60. Какие лабораторные показатели дают основание предполагать наличие миокардиодистрофии?
1. лейкоцитоз
 2. увеличенная СОЭ
 3. высокий уровень фибриногена и фибрина в крови
 4. все перечисленное
 5. ничего из перечисленного
61. Что общего между миокардиодистрофией и миокардитом?
1. воспалительный процесс в миокарде
 2. метаболические нарушения в миокардиоцитах
 3. аллергическая реактивность
 4. эффективность лечения аминоинолиновыми препаратами
 5. все вышеуказанное верно
62. Что общего между ИБС и миокардиодистрофией?
1. зависимость нарушений метаболизма миокарда от коронарной гемодинамики
 2. формирование очагов кардиосклероза
 3. нарушение проводимости и возбудимости миокарда
 4. преимущественное поражение левого желудочка
 5. все перечисленное верно
63. Какие ЭКГ-признаки позволяют разграничить ИБС и миокардиодистрофию?
1. широкие и глубокие зубцы Q
 2. двухфазный зубец Т
 3. депрессия сегмента ST
 4. отрицательный зубец Т
 5. тахикардия
64. Какие препараты не используются для лечения больных миокардиодистрофией?
1. токоферол
 2. аспирин
 3. пропранолол
 4. калия оротат
 5. рибоксин
65. Какие признаки отличают мелкоочаговый инфаркт миокарда от климатической миокардиодистрофии?
1. глубокий отрицательный зубец Т
 2. депрессия интервала ST
 3. отсутствие болей в грудной клетке
 4. спадающий лейкоцитоз и постепенное увеличение СОЭ
 5. частые желудочковые экстрасистолы

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 3	7 - 2	13 - 3	19 - 2	25 - 1	31 - 5	37 - 5	43 - 5	49 - 2	55 - 2	61 - 2
2 - 1	8 - 1	14 - 3	20 - 1	26 - 1	32 - 3	38 - 3	44 - 3	50 - 3	56 - 3	62 - 3
3 - 4	9 - 1	15 - 5	21 - 5	27 - 4	33 - 4	39 - 1	45 - 1	51 - 3	57 - 5	63 - 1
4 - 5	10 - 5	16 - 5	22 - 5	28 - 4	34 - 4	40 - 5	46 - 4	52 - 4	58 - 4	64 - 2
5 - 4	11 - 5	17 - 5	23 - 1	29 - 4	35 - 3	41 - 5	47 - 3	53 - 5	59 - 1	65 - 4
6 - 4	12 - 5	18 - 5	24 - 5	30 - 4	36 - 4	42 - 3	48 - 4	54 - 4	60 - 5	

БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Тема 4. БОЛЕЗНИ КИШЕЧНИКА

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Определение понятия функциональных заболеваний кишечника. Дискинезии кишечника, первичные и вторичные.
2. Синдром раздраженного кишечника (СРК). Роль неврогенных, психогенных воздействий и рефлекторных влияний в возникновении синдрома раздраженного кишечника.
3. Клиническая картина основных форм синдрома раздраженного кишечника.
4. Дифференциальный диагноз синдрома раздраженного кишечника с органическими заболеваниями кишечника, роль рентгенконтрастных, эндоскопических исследований.
5. Лечение и профилактика синдрома раздраженного кишечника.
6. Запор. Этиологические факторы, основные патогенетические механизмы. Клиническая картина. Классификация. Основные методы исследования моторики кишечника. Роль эндоскопии. Дифференцированная терапия запора в зависимости от этиологии и патогенеза.
7. Хронический энтерит. Определение понятия. Роль дисбактериоза, энзимопатии, перенесенных острых кишечных инфекций, аллергии в развитии хронического энтерита.
8. Основные клинико-лабораторные синдромы (синдром недостаточности пищеварения, синдром недостаточности всасывания, синдром экссудативной энтеропатии, дискинетический синдром) хронического энтерита. Диагностика.
9. Лечение хронического энтерита (ХЭ). Прогноз. Трудовая экспертиза.
10. Хронический колит (ХК). Определение понятия. Значение дисбактериоза, перенесенных острых кишечных инфекций в возникновении хронического колита.
11. Клиническая картина, диагностика хронического колита.
12. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение неспецифического язвенного колита (НЯК).
13. Болезнь Крона (БК). Этиология. Патогенез. Клиническая картина острой и хронической форм болезни Крона. Диагностика и лечение.
14. Болезнь Уиппла: основные синдромы, диагноз, лечение.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Функциональные заболевания кишечника - комплекс кишечных расстройств, обусловленных нарушениями преимущественно двигательной функции кишечника при отсутствии его органических изменений.

Синдром раздраженного кишечника представляет собой функциональное расстройство кишечника (толстого и тонкого), клинически проявляющееся болями в животе или абдоминальным дискомфортом в сочетании с нарушениями длительности кишечного транзита и дефекации, изменениями формы и консистенции стула.

МКБ-10: K58. – Синдром раздраженного кишечника
K58.0. – Синдром раздраженного кишечника с диареей
K58.9. – Синдром раздраженного кишечника без диарей
K59.0. – Запор

Синдром раздраженного кишечника является полиэтиологическим заболеванием, возникающим при следующих обстоятельствах:

- первичные расстройства нейрогуморальных механизмов системной (интердигестивный мигрирующий моторный комплекс) и местной регуляции моторной функции кишечника - висцеральная гиперчувствительность;
- нарушения иммунобиологических механизмов поддержания толерантной микрофлоры в кишечнике, нередко как следствие перенесенных острых кишечных инфекций и лекарственных интоксикаций (антибиотики и др.);
- сниженная толерантность к веществам, входящим в состав пищевых продуктов, постоянное употребление блюд, бедных пищевыми волокнами;
- аномалии психологического типа личности.

Патогенетической сущностью СРК являются сочетанные нарушения нервной, гуморальной и автономной регуляции двигательной функции кишечника, происходящие вследствие изменения чувствительности рецепторов стенки кишки, играющих важную роль в формировании перистальтических движений и восприятии болевых ощущений.

Ведущую роль в возникновении этих нарушений играют функциональные расстройства гастроинтестинальной эндокринной системы, ответственной за согласованную моторно-эвакуаторную и секреторную функции кишечника.

Клиническая картина. СРК может протекать в следующих формах:

1. С преобладанием запоров.
2. С преобладанием диарей.
3. С циклической сменой запоров и диарей.
4. С преобладанием болей и кишечного дискомфорта.

Жалобы больных определяются общесоматическими и собственно кишечными расстройствами.

Общесоматические расстройства проявляются вегетодистоническими и психоастеническими отклонениями - учащенное мочеиспускание (синдром раздраженного мочевого пузыря), вазоспастические реакции - постоянное ощущение холода, непереносимость жары. Выявляются признаки гипералгезии, аллодинии (аномальные ощущения, вызванные болевыми стимулами).

Кишечные расстройства характеризуются триадой симптомов: абдоминальная боль, кишечный дискомфорт, расстройство стула – запоры или диарея.

Запор. Основным механизмом запоров при функциональных заболеваниях кишечника является усиление непропульсивной моторики толстой кишки, ведущее к замедлению транзита и, вследствие этого, к дегидратации каловых масс, формированию копростазов. Диагностируется запор в том случае, если опорожнение кишечника происходит 3 и менее раз в неделю. Существуют три градации степеней тяжести запора:

1. Легкий запор – стул 1 раз в 7 дней.
2. Запор средней степени тяжести – стул 1 раз в 10 дней.
3. Тяжелый запор – стул менее 1 раза в 10 дней.

Диарея. Многие больные предъявляют жалобы на диарею. Диарея это разжиженный, неоформленный, водянистый стул более 3 раз в сутки.

В одних случаях диарея беспокоит больных длительно, постоянно, в других – безудержный понос появляется только при сильных волнениях, в стрессовых ситуациях.

По степени тяжести ее разграничивают на:

- легкую – частота стула 5-6 раз в сутки;
- средней тяжести – стул 6-8 раз в сутки;
- тяжелую – стул более 8 раз в сутки.

Диагностика СРК основана на констатации присутствия у больного свыше трех месяцев совокупности таких симптомов, как боль в животе или ощущение абдоминального дискомфорта, которые ослабевают, или исчезают после дефекации и/или ассоциируются с изменениями частоты и консистенции стула. Имеется сочетание не менее чем двух признаков из приведенных ниже, сохраняющихся не менее чем 25% времени периода клинического наблюдения:

- нарушена частота стула (реже 3 раз в неделю или чаще 3 раз в день);
- изменена консистенция кала (жидкий, водянистый или уплотненный, фрагментированный);
- нарушен акт дефекации (увеличена длительность дефекации, необходимость сильного напряжения, нарушена императивность дефекации, отсутствуют ощущения полноты опорожнения);
- выделение слизи из прямой кишки;
- вздутие живота, метеоризм.

Рентгенологическое исследование: признаки дискинезии толстой, а часто и тонкой кишки. При ирригоскопии отмечается неравномерное, часто болезненное заполнение толстой кишки. Гаустрация формируется по спастическому типу в виде множественных, асимметричных, глубоких складок. Гипермоторные участки чередуются с участками с пониженным тонусом, суженные сегменты кишки - с расширенными. Наблюдается недостаточное и неравномерное опорожнение кишки. Терминальный отдел подвздошной кишки и аппендикс часто оказываются заполненными контрастом, что свидетельствует о функциональной недостаточности илеоцекального клапана.

Эндоскопическое исследование с биопсией толстой кишки: минимальные изменения - незначительное увеличение секреторной активности желез и отек собственного слоя слизистой оболочки.

Копрологическое исследование: избыточная фрагментация каловых масс, слизь в большом количестве, отсутствие непереваренных пищевых остатков, воспалительных элементов, крови.

Диагноз функционального заболевания кишечника устанавливают после исключения всех органических причин.

Лечение. Комплексное лечение включает в себя оптимизацию режима труда и отдыха, психотерапевтические методы, диетические рекомендации, лекарственные средства, физиотерапевтические процедуры, санаторно-курортное лечение.

При запорах назначают пшеничные отруби, мукофальк, лактулозу, при неэффективности - слабительные средства (бисакодил).

При преобладании в клинической картине диареи необходимо ограничить поступление с пищей грубой клетчатки и назначить медикаментозную терапию. Рекомендуется прием лоперамида, адсорбентов (активированный уголь), цитомукопротектора смекты. Хорошим антидиарейным эффектом обладают антагонисты кальция: верапамил, дилтиазем. Используются лекарственные растения с антидиарейным эффектом: коренья лапчатки, кровохлебки, змеевика, плоды черемухи, черники, соплодия ольхи, цветы ромашки. Применяются транквилизаторы, антидепрессанты, нейролептики. При наличии болевого синдрома используют миотропные спазмолитики – пинавериюм бромид или мебеверин. Эффективным может оказаться прием отилония бромид или бутилскополамина.

Хронический энтерит – хроническое неспецифическое воспалительно-дистрофическое заболевание, приводящее к морфологическим изменениям слизистой оболочки, нарушениям моторной, секреторной и абсорбционной функции тонкой кишки.

МКБ10: Не классифицирован

Заболевание полиэтиологическое, его формированию способствуют: перенесенные бактериальные и вирусные инфекции; алиментарные погрешности; интоксикации; алкоголизм; лекарственная болезнь; действие ионизирующей радиации; заболевания внутренних органов (причина вторичных энтеритов). Под влиянием этиологических факторов возникают нарушения моторики тонкой кишки, снижается эффективность местных иммунных барьеров, что выражается в уменьшении выработки в тканях кишечной стенки секреторного иммуноглобулина А (IgA), лизоцима, нарушается целостность эпителиального покрова слизистой. В результате возникают нарушения процессов переваривания – синдром мальдигестии, и всасывания – синдром мальабсорбции. Воспалительные изменения кишечной стенки приводят к экссудации – выделению в просвет кишки жидкости, белка, электролитов – синдром экссудативной энтеропатии.

ХЭ протекает в легкой, средней тяжести и тяжелой форме. Различают фазы ремиссии и обострения заболевания. По характеру преобладающих нарушений ХЭ подразделяется на варианты, протекающие: с синдромом мальдигестии; синдромом мальабсорбции; с синдромом экссудативной энтеропатии. Жалобы больных отражают наличие астеноневротических, дискинетических и диспепсических расстройств.

Диагностика.

Общий анализ крови: могут выявляться признаки гипохромной (железодефицитной), гиперхромной (В₁₂-дефицитной), полифакторной анемии, увеличенная СОЭ, при обострении – умеренный нейтрофильный лейкоцитоз.

Биохимический анализ крови: гипопroteinемия, гипоальбуминемия, гипоcholesterинемия.

Кoproграмма: полифекалия, консистенция кала жидкая или полужидкая, цвет соломенно-желтый, золотистый, зеленовато-коричневый, стеаторея, (большое количество кристаллов жирных кислот и их солей), креаторея (непереваренные мышечные волокна, амилорея (зерна непереваренного крахмала).

Бактериологическое исследование кала: уменьшено количество бифидум- и лактобактерий, увеличено – гемолитических и лактозонегативных эшерихий, патогенного стафилококка, гемолитического стрептококка, протей.

Рентгенологическое исследование тонкой кишки: моторика кишки усилена, рельеф слизистой деформирован, складки утолщены, сглажены, видны скопления жидкости и газов.

Эндоскопическое исследование: очаговая или диффузная гиперемия слизистой, утолщение, расширение, уплощение складок, при биопсии слизистой тонкой кишки – дистрофические, воспалительные, атрофические изменения.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз проводится с врожденной глютеновой и дисахаридной энтеропатией, болезнью Уиппла, болезнью Крона, амилоидозом кишечника.

Лечение. Рекомендуют диету с оптимальным соотношением белков, жиров, углеводов, при тяжелых формах заболевания, истощении – энтеральное питание. Внутривенно вводят плазму, альбумин, альвезин, аминокровин, аминоклазмол. Используют анаболические стероидные препараты: неробол, ретаболил.

С целью оптимизации кишечной микрофлоры применяют бактериальные препараты: бактисубтил, лактобактерин, бифидумбактерин, для компенсации диарей - лоперамид, реасек, а также метоклопамид, домперидон, цисаприд.

Для коррекции метаболических расстройств назначают витаминные препараты, в первую очередь В₁, В₂, В₆, Е, А. При выявлении признаков мегалобластной анемии парентерально вводят витамин В₁₂ по 500 мкг ежедневно.

Хронический колит (неязвенный) - хроническое заболевание с неспецифическими воспалительными изменениями слизистой оболочки, нарушениями моторной и секреторной функций толстой кишки.

МКБ10: K52. - Другие неинфекционные гастроэнтериты и колиты

К формированию ХК могут привести следующие обстоятельства: перенесенные инфекционные и паразитарные заболевания кишечника; длительное нерациональное питание с недостаточным содержанием в блюдах пищевых волокон; профессиональные и бытовые интоксикации; алкоголизм; лекарственные интоксикации; воздействие ионизирующей радиации; хронические заболевания внутренних органов (вторичный хронический колит).

Ведущим моментом патогенеза ХК является длительное повреждающее действие различных токсических и механических факторов на стенку толстой кишки, вызывающее нарушение местных механизмов иммунной защиты, недостаточную эффективность иммунологического контроля над оптимальным соотношением компонентов бактериальной среды в полости толстой кишки. В результате формируются вторичные нарушения ее моторной функции.

Диагностика. Жалобы: тупые, ноющие, распирающие боли в эпигастриальной области или вокруг пупка, усиливающиеся после употребления молока, мучных блюд, капусты, свежих груш, уменьшающиеся - после отхождения газов, опорожнении кишечника; нарушение стула (запоры, иногда наблюдается неоформленный полужидкий, кашицеобразный или даже жидкий стул обязательно с примесью слизи, возможны тенезмы); астеновегетативный синдром.

При объективном исследовании: снижение массы тела, склонность к «беспричинному» субфебрилитету в периоды усиления болевых ощущений в животе в сочетании с расстройствами стула, при пальпации живота по ходу толстой кишки - болевые ощущения, иррадиирующие в пупок или в эпигастриальную область.

Общий анализ крови: небольшой нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ в периоды обострения заболевания.

Копрограмма: положительная проба Трибуле на растворимый белок (экскудат), большое количество слизи, лейкоцитов, кишечного эпителия. Бактериологическое и паразитологическое исследование кала - дисбактериоз.

Эндоскопическое исследование толстого кишечника (ректороманоскопия, колоноскопия): гиперемия, отек, единичные поверхностные эрозии, усиление или обеднение сосудистого рисунка, очаговая или диффузная атрофия слизистой оболочки, в биоптатах слизистой - признаки неспецифического воспалительного процесса.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз проводится с синдромом раздраженного кишечника, неспецифическим язвенным колитом.

Лечение. Назначается полноценная диета из продуктов, богатых не грубой растительной клетчаткой. Антидепрессивным, противовоспалительным, антибактериальным эффектом обладают препараты травы зверобоя продырявленного. Для восстановления кишечной микрофлоры назначают: бактисубтил, лактобактерин, бифидумбактерин, для лечения диарей - реасек, лоперамид, для восстановления центральной регуляции тонуса и моторики кишечника - координакс.

Неспецифический язвенный колит – хроническое аутоиммунное заболевание, вызывающее язвенно-некротические изменения в толстой кишке, а также множественные системные поражения.

МКБ10: K51 – Язвенный колит

Этиологическими факторами НЯК могут быть неизвестные формы вирусной и/или бактериальной инфекции в сочетании с генетической предрасположенностью к этому заболеванию.

В патогенезе заболевания ведущее значение имеет иммунная гиперреактивность, спровоцированная этиологическими факторами. Локальный патологический процесс начинается с фиксации в стенке толстой кишки иммунных комплексов. Затем возникает нейтрофильная инфильтрация, отек слизистой оболочки прямой и ободочной кишки. Появляются изъязвления, микроабсцессы, а иногда и перфорация стенки кишки. В дальнейшем формируются фиброз слизистой оболочки, подслизистого слоя, стриктуры, гиперпластические процессы в слизистой нередко с формированием псевдополипов, злокачественной опухоли.

Возникают системные поражения: суставов (полиартрит), кожи (узловатая эритема, гангренозная пиодермия и др.), глаз (панофталмит), желчевыводящей системы и печени (склерозирующий холангит, жировой гепатоз), щитовидной железы (аутоиммунный тиреоидит), крови (аутоиммунная гемолитическая анемия). Длительное течение НЯК приводит к формированию вторичного амилоидоза внутренних органов: кишечника, почек, печени и др.

Заболевание протекает в острой, хронической и рецидивирующей формах. В типичных случаях начинается с поражения прямой кишки, что вызывает появление алой крови в нормально сформированном кале. При прогрессировании заболевания возникает частый стул с кровью, слизью, гноем. Беспокоят тяжелые ректальные тенезмы, интенсивные схваткообразные боли в животе. Возможна лихорадка, похудение. Ректальное исследование обнаруживает периаанальное раздражение, трещины, фистулы, абсцессы в стенке кишки.

Возможно, формирование токсического мегаколона, для которого характерно: уменьшение частоты дефекаций, интенсификация болей в животе, внезапная лихорадка до 39-40°C, резко выраженный токсикоз с признаками энцефалопатии, ослабление или полное исчезновение шумов перистальтики кишечника, резкое снижение тонуса передней брюшной стенки. На обзорной рентгенограмме живота видны растянутые участки толстой кишки. Крайне тяжелым осложнением НЯК является перфорация стенки пораженной толстой кишки.

Для НЯК характерны системные проявления: сдвиги, связанные с нарушением функций кишечника и общего метаболизма: уменьшение мышечной массы, задержка роста у детей, симптомы авитаминоза, полигландулярной эндокринной недостаточности, астения с нарушением психоэмоциональной сферы.

К системным сдвигам, обусловленным аутоиммунной гиперреактивностью, относятся: полиартрит с преимущественным поражением крупных суставов, анкилозирующий спондилоартрит; кожные поражения: узловатая эритема, разнообразные высыпания, в тяжелых случаях - язвенный дерматит, гангренозная пиодермия; поражение глаз: ирит, иридоциклит, увеит, энцефалит, кератит; воспаление слизистой рта: афтозный или язвенный стоматит, гингивит, глоссит; аутоиммунный тиреоидит, аутоиммунная гемолитическая анемия, тромбоцитопеническая пурпура; амилоидоз с преимущественным поражением почек, формированием нефротического синдрома; поражение желчевыводящей системы и печени в виде склерозирующего холангита мелких внутрипеченочных протоков, жирового гепатоза.

Диагностика.

Общий анализ крови: гипохромная анемия, лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, увеличенная СОЭ. При тяжелом течении с аутоиммунной гемолитической анемией выявляются ретикулоцитоз, тромбоцитопения.

Биохимическое исследование крови: гипоальбуминемия, гипергаммаглобулинемия, повышенная активность щелочной фосфатазы и гамма-глутамилтранспептидазы при возникновении склерозирующего холангита, разнообразные электролитные расстройства.

Копрограмма: в испражнениях макроскопически видны слизи, сгустки крови; микроскопически - эритроциты, лейкоциты, скопления клеток кишечного эпителия, кристаллы жирных кислот. Резко положительная проба Трибуле на растворимый белок (экссудат) в кале.

Иммунологический анализ: повышенное содержание циркулирующих в крови иммунных комплексов, иммуноглобулинов, положительная реакция Кумбса при аутоиммунной гемолитической анемии.

Колоноскопия: исчезновение нормальной складчатости слизистой, воспалительный экссудат из слизи, гноя, крови. Слизистая гиперемирована, с множественными геморрагиями, расширенными мелкими сосудами. В тяжелых случаях на фоне гиперемированной, местами гранулирующей слизистой видны множественные язвы, псевдополипы.

Ирригоскопия: сужение и укорочение кишки (феномен «водопроводной трубы»), сглаженность контуров слизистой, исчезновение гаустрации, язвенные ниши, дефекты наполнения в местах формирования псевдополипов.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз проводят в первую очередь с бактериальной и амебной дизентерией. Для дифференциальной диагностики от других заболеваний, имеющих сходную клиническую картину, опухолевого поражения кишечника используют результаты гистологического исследования биоптатов слизистой оболочки толстой кишки.

Лечение. Назначается диета с увеличенным содержанием животного белка. В случае потери более 15% массы тела назначают парентеральное питание. Вводят липофундин, интралипид, виталипид, растворы глюкозы, электролитов.

В качестве средства базисного противовоспалительного лечения НЯК используются препараты 5-аминосалициловой кислоты: сульфасалазин, салофальк (тидокол, месалазин), салазопиридазин и салазодиметоксин.

Глюкокортикоиды рекомендуется принимать всем больным с тяжелым течением НЯК, при среднетяжелых формах при наличии системных поражений, при отсутствии эффекта от других методов лечения. Преднизолон дают внутрь в суточной дозе 40-60 мг в течение 3-5 месяцев с последующей постепенной отменой.

Цитостатики (азатиоприн, циклоспорин) применяют при необходимости снижения дозы вводимых глюкокортикоидов или прекращения лечения ими.

При угрозе развития токсического мегаколона, сепсиса назначают антибактериальные препараты (цефалоспорины, метронидазол, бисептол). После курса терапии антибиотиками для восстановления нормальной кишечной микрофлоры используют бактисубтил, бифидумбактерин, бификол в течение 2-3 месяцев.

Для борьбы с интоксикацией и электролитными расстройствами назначают внутривенные капельные инфузии растворов глюкозы, Рингера, физиологического раствора. Высоким терапевтическим эффектом обладают гемосорбция и плазмаферез.

При неэффективности консервативного лечения выполняется резекция пораженной толстой кишки.

Болезнь Крона - хроническое заболевание аутоиммунной природы, вызывающее сегментарное или диффузное гранулематозное воспаление в кишечнике, множественные системные поражения.

МКБ10: K50 - Болезнь Крона (регионарный энтерит)
K50.0 - Болезнь Крона тонкой кишки
K50.1 - Болезнь Крона толстой кишки
K50.8 - Другие разновидности болезни Крона

Этиологическими факторами могут быть вирусная и бактериальная инфекция до настоящего времени не идентифицированным возбудителем, предположительно микобактерией псевдомонас, а также генетическая предрасположенность. К заболеванию БК склонны носители антигена гистосовместимости HLA типа В-27.

В результате воздействия этиологического фактора возникает патологическая иммунная реакция, приводящая к иммунодефициту, сопровождающемуся уменьшением выработки в кишечной стенке секреторного иммуноглобулина IgA. Резко ослабляется иммунный барьер в тканях стенки кишки. Формируются хронические воспалительные инфильтраты в виде гранул, состоящих из лимфоидных и эпителиоидных клеток, среди которых присутствуют гигантские клетки типа Лангганса, возникающие вначале в подслизистом слое участка тонкой или толстой кишки, затем распространяющиеся на все слои кишечной стенки. В результате образуются множественные эрозии, язвы, которые в виде глубоких трещин пронизывают всю ее толщу. Углубляясь, язвы могут перфорировать серозную оболочку кишки, что приводит к образованию спаек, кишечных и межкишечных свищей. Рубцевание язвенных дефектов ведет к деформации кишки, сужению ее просвета и, в итоге, возникает кишечная непроходимость.

Патологический процесс обычно сегментарный, локализуется в перианальной области, толстой кишке, илеоцекальной области, тонкой кишке, двенадцатиперстной кишке, желудке, пищеводе. Гранулематозное воспаление в полых органах пищеварительного тракта сопровождают разнообразные системные поражения, обусловленные дисметаболическими и аутоиммунными сдвигами.

Клиническая картина. Заболевание может протекать в острой и хронической формах.

При острой форме обычно формируется терминальный илеит. Появляются боли в правой подвздошной области, понос с примесью крови, рвота, лихорадка с ознобом. Пальпаторно в правой подвздошной области, в илеоцекальной зоне определяется болезненный, утолщенный отрезок подвздошной кишки.

Хроническая форма БК характеризуется более выраженными общими и системными проявлениями (узловатая эритема, гангренозная пиодермия, изъязвления перианальной области, иридоциклиты, кератиты, конъюнктивиты, формируются артриты с поражением крупных суставов, анкилозирующий спондилоартрит). В зависимости от локализации пораженного кишечного сегмента она протекает в трех вариантах: тонкокишечном, толстокишечном и смешанном.

При возникновении *тонкокишечного варианта* хронической БК больные начинают замечать, что стул у них постепенно становится полужидким или жидким, пенистым, иногда с примесью крови. Появляются периодические, а затем постоянные боли в проекции воспаленного сегмента кишки. Поражение тонкой кишки часто проявляется синдромом мальабсорбции.

При *толстокишечном варианте* хронической БК с диффузным поражением всей толстой кишки преобладают внекишечные системные проявления заболевания. Для сегментарного поражения кишки характерны жалобы на схваткооб-

разные боли, появляющиеся после еды, опорожнения кишечника, тенезмы. Беспочинит диарея с примесью крови, гнойной слизи в испражнениях. Очень характерно поражение аноректальной зоны в виде множественных трещин, параректальных свищей, параанальных «губовидно-выступающих» грануляций, выраженного ослабления тонуса, зияния ректального сфинктера. При тотальном поражении поперечно-ободочной кишки может развиваться токсический мегаколон.

Для *смешанного варианта* хронической БК характерна комбинация симптомов тонкокишечного и толстокишечного вариантов.

Диагностика.

Общий анализ крови: гипохромная анемия (в некоторых случаях гиперхромная, мегалобластная), увеличенная СОЭ, нейтрофильный лейкоцитоз.

Биохимический анализ крови: гипопротейнемия, гипергаммаглобулинемия, сниженный уровень сывороточного железа, электролитные расстройства. При формировании склерозирующего холангита повышена активность щелочной фосфатазы, АЛТ.

Иммунологический анализ: увеличенное содержание циркулирующих иммунных комплексов в крови, иммуноглобулинов.

Копрограмма: макроскопически - примеси крови; микроскопически - много лейкоцитов, эритроцитов, конгломератов эпителиальных клеток. Положительная реакция Грегерсена на скрытую кровь. Положительная реакция Трибуле на растворимый белок (экссудат).

Рентгенконтрастное исследование кишечника: выявляются участки сужения кишки с четкими границами поражения - симптом «шнура» или «чемоданной ручки», чередующиеся с нормальными петлями, имеющими расширенный просвет. В зоне сужения рельеф слизистой оболочки имеет ячеистый рисунок, образующийся вследствие затекания контраста в глубокие узкие, щелевидные изъёмы.

Ультразвуковое исследование (УЗИ): в месте поражения кишки регистрируется «феномен полого органа» или «псевдопочки» - выявляется структура с толстыми гипэхогенными стенками и центральной эхогенной зоной.

Эндоскопическое исследование: слизистая оболочка в месте поражения резко отечная, утолщена, с грубыми складками, с многочисленными геморрагиями, изъязвлена. Ее поверхность имеет вид «булыжной мостовой» - участки нормальной слизистой сменяются изъязвлениями. Биопсия пораженных участков кишки: гистологическое исследование биоптатов не всегда информативно, так как типичные для БК гранулемы, содержащие клетки Лангганса, находятся в подслизистом слое и обычно не попадают в биоптат.

Лечение. Назначается диета с повышенным содержанием белка.

В качестве базисного средства медикаментозной терапии применяются препараты 5-аминосалициловой кислоты: сульфасалазин, салазопиридазин, месалазин.

При выраженной анемии, кахексии, тяжелых системных поражениях, высокой активности воспалительного процесса применяют преднизолон в дозе 40-60 мг в день с последующей постепенной отменой препарата. Продлевает ремиссию применение иммунодепрессантов (азатиоприн).

Назначают антибактериальные препараты (метронидазол), комплексные поливитамины, препараты железа.

При поражениях желудка, двенадцатиперстной кишки, подвздошной кишки необходимо вводить витамин В₁₂.

Появление признаков кишечной непроходимости, образование фистул, абсцессов является показанием для хирургического лечения с резекцией пораженного участка кишки.

Болезнь Уиппла – системное заболевание инфекционной природы с обязательным поражением тонкой кишки, накоплением в ее стенке липидов, формированием лимфостазов, инфильтрацией специфическими «пенистыми» макрофагами, развитием синдрома мальабсорбции, множественными поражениями других внутренних органов и систем.

МКБ-10: K90.8 – Другие нарушения всасывания в кишечнике

Этиология, патогенез. Заболевание вызывает специфическое бактериальное поражение тонкой кишки, других внутренних органов, возникающее на фоне иммунодефицитного состояния. Бактерия, вызывающая заболевание относится к грамположительным актиномицетам - *бацилла Tropheryma whippelii*.

В патогенезе заболевания значение имеют два параллельных патологических процесса. Во-первых, тяжелое бактериальное поражение стенки тонкой кишки, вызывающее нарушение всасывания – синдром мальабсорбции, с другой стороны - диссеминация бактерий в организме вызывает иммунореактивное поражение и функциональную недостаточность важнейших органов. Поражаются синовиальные оболочки суставов, мышцы, центральная нервная система, сердце, легкие, надпочечники, костный мозг.

Клиническая картина. Основные системные поражения при болезни Уиппла: кахексия, гиперпигментация кожи, боль в животе, диарея, стеаторея, плеврит, пневмонит, лимфаденопатия, энцефалопатия, интерстициальный нефрит, кожная сыпь, узловатая эритема, полинейропатия, артрит, эндокардит, офтальмопатия.

В клиническом течении заболевания выделяют три стадии.

1 стадия. Возникают и доминируют внесистемные и системные поражения.

2 стадия. Появляется, и становятся все более выраженными синдром мальабсорбции, системные проявления болезни.

3 стадия. Развивается кахексия. К системным проявлениям присоединяются панкардит, полисерозит, спленоmegалия, неврологические расстройства. Возможно возникновение парезов глазодвигательных мышц, нарушения зрения, слуха. Падает интеллект вплоть до глубокой деменции.

Диагностика.

Общий анализ крови - умеренный нейтрофильный лейкоцитоз, эозинофилия; ускорение СОЭ.

Биохимический анализ крови: гипопротейнемия, гипохолестеринемия, гипокальциемия, сниженный уровень сывороточного железа.

Копрологическое исследование: в кале обнаруживается большое количество жира, кристаллов жирных кислот, непереваренных мышечных волокон.

ФГДС: слизистая оболочка двенадцатиперстной кишки отечна, гиперемизирована, с утолщенными складками, неровным рельефом слизистой из-за многочисленных возвышающихся микробразований желтого цвета (лимфостазы).

При морфологическом исследовании тонкокишечного биоптата специфическими для болезни Уиппла являются следующие признаки, из которых первые два являются абсолютно доказательными:

- инфильтрация собственного слоя слизистой оболочки тонкой кишки крупными «пенистыми» макрофагами;
- выявление в гранулах макрофагов бациллы *Tropheryma whippelii*;
- внутри- и внеклеточное накопление жира в слизистой тонкой кишки;
- расширение лимфатических сосудов в стенке тонкой кишки.

УЗИ: визуализируются пакеты увеличенных мезентериальных лимфоузлов.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз проводится с хроническим энтероколитом, спру, глютеновой и дисахаридадефицитными энтеропатиями, экссудативной энтеропатией, хроническим панкреатитом.

Лечение. Рекомендуется диета с повышенным содержанием белка, витаминов и ограничением употребления жиров. Назначают антибиотики (тетрациклин, доксициклин, перфлораксин, клиндамицин, азитромицин, препараты пенициллинового ряда) в средних дозах длительными циклами (от 6 месяцев до года). Эффективна комбинация стрептомицина с бензилпенициллином, длительный (не менее 1 года) пероральный прием триметоприма-сульфаметоксазола (бисептол).

При гипопротениемии переливают аминокислотные смеси по 200 мл ежедневно или через день в течение 2-4 недель. Корректируют нарушения минерального обмена инфузиями солевых растворов. Парентерально вводят витамины, в первую очередь жирорастворимые (А, Е, К), которые практически не всасываются при болезни Уиппла.

Тема УИРС

Псевдомембранозный колит. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч. I / А.М. Литвяков. – Минск: Тесей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Околоков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т. 1. Диагностика болезней органов пищеварения. Диагностика эндокринных заболеваний - М.: Мед. лит., 2008 – 560с.
5. Околоков А.Н. Руководство по лечению внутренних болезней. Т. 2. Лечение болезней органов пищеварения. Лечение болезней пищевода, желудка, кишечника. / Околоков А.Н. - М.: Мед. лит., 2009 – 416с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Что такое «функциональное заболевания кишечника»?

1. комплекс кишечных расстройств, обусловленных нарушениями преимущественно всасывательной функции кишечника при отсутствии его органических изменений
2. комплекс кишечных расстройств, обусловленных нарушениями преимущественно секреторной функции кишечника при отсутствии его органических изменений
3. комплекс кишечных расстройств, обусловленных нарушениями преимущественно секреторной и всасывательной функции кишечника при отсутствии его органических изменений
4. комплекс кишечных расстройств, обусловленных нарушениями преимущественно двигательной функции кишечника при отсутствии его органических изменений
5. комплекс кишечных расстройств, обусловленных сочетанными нарушениями двигательной, всасывательной и секреторной функции кишечника при отсутствии его органических изменений

2. Что такое «синдром раздраженного кишечника»?

1. функциональное расстройство кишечника, проявляющееся абдоминальным дискомфортом в сочетании с нарушениями дефекации
2. функциональное расстройство кишечника (толстого и тонкого), проявляющееся болями в животе или абдоминальным дискомфортом
3. функциональное расстройство кишечника (толстого и тонкого), клинически проявляющееся болями в животе или абдоминальным дискомфортом в сочетании с нарушениями длительности кишечного транзита и дефекации, изменениями формы и консистенции стула
4. функциональное расстройство тонкого кишечника, проявляющееся нарушениями длительности кишечного транзита
5. функциональное расстройство толстого кишечника, проявляющееся болями в животе и нарушениями дефекации

3. Какие факторы имеют значение в этиологии СРК?

1. психогенные
2. эндокринно-гормональные
3. токсические
4. алиментарные
5. все указанные
6. ничего из вышеперечисленного

4. Какие факторы не относятся к патогенезу СРК?

1. нарушения нервной регуляции двигательной функции кишечника
2. нарушения гуморальной регуляции двигательной функции кишечника
3. нарушения автономной регуляции двигательной функции кишечника
4. расстройства гастроинтестинальной эндокринной системы
5. ишемия кишечной стенки
6. все указанные
7. ничего из вышеперечисленного

5. Нарушение взаимодействия каких гормонов имеет значение в патогенезе СРК?

1. вазоактивный интестинальный пептид
2. соматостатин
3. холецистокинин
4. мотилин и эндогенные опиоидные пептиды-энкефалины
5. всех перечисленных
6. ничего из вышеперечисленного

6. Изменение уровня какого гормона повышает чувствительность болевых рецепторов кишечной стенки при СРК?

1. вазоактивный интестинальный пептид
2. соматостатин
3. холецистокинин
4. мотилин
5. в перечисленных
6. ничего из вышеперечисленного

7. В каких формах не может протекать СРК?

1. с преобладанием запоров
2. с преобладанием диареи
3. с преобладанием болей и метеоризма
4. с кишечными кровотечениями
5. может протекать в любой из упомянутых форм

8. Какие клинические проявления типичны для общесоматических расстройств у больных с СРК?

1. мигреноподобные головные боли
2. гипералгезия
3. аллодиния
4. все типичны
5. все не типичны

9. Какие клинические проявления не типичны для общесоматических расстройств у больных с СРК?

1. вегетоастенические расстройства
2. психастенические расстройства
3. полиглангулярные эндокринные расстройства
4. все типичны
5. все не типичны

10. Какие клинические проявления не типичны для кишечных расстройств у больных с СРК?

1. абдоминальная боль
2. кишечный дискомфорт
3. расстройство стула
4. тошнота и рвота
5. все типичны
6. все не типичны

11. Какие особенности абдоминального болевого синдрома не типичны для СРК?

1. колики похожие на «острый живот»
2. боль усиливается или появляется ночью, во время сна
3. боль, усиливающаяся после приема пищи
4. все типичны
5. все не типичны

12. Какие особенности абдоминального болевого синдрома не типичны для СРК?

1. боль не беспокоит больных ночью
2. отхождение газов и стул могут уменьшать боли
3. эмоции усиливают боли
4. боль обычно ощущается в нижних левых отделах живота
5. боль в животе сопровождается тошнотой, иногда рвотой

13. Чем обусловлен кишечный дискомфорт у больных с СРК?

1. избыточным газообразованием в кишечнике
2. сочетанными нарушениями перистальтики и кишечного транзита
3. отеком стенки толстой кишки
4. мезентериальным лимфаденитом
5. ишемией кишечной стенки

14. Какие механизмы участвуют в формировании запора при СРК?

1. усиление непропульсивной моторики толстой кишки
2. замедление транзита кишечного содержимого
3. дегидратация каловых масс
4. формирование копростазов в нисходящей ободочной и сигмовидной кишке
5. все участвуют

15. Какие обстоятельства не относятся к клиническим признакам запора у больных с СРК?

1. стул реже трех раз в неделю
2. отсутствие чувства полного опорожнения после стула
3. стул имеет небольшой объем
4. кал фрагментирован, типа «овечьего»
5. все относятся

16. Какой степени тяжести запор, если у больного стул 1 раз в 7 дней?

1. отсутствует запор
2. легкий запор
3. запор средней тяжести
4. тяжелый запор
5. кишечная непроходимость

17. Какой степени тяжести запор, если у больного стул 1 раз в 10 дней?

1. отсутствует запор
2. легкий запор
3. запор средней тяжести
4. тяжелый запор
5. кишечная непроходимость

18. Какой степени тяжести запор, если у больного стул менее 1 раза в 10 дней?

1. отсутствует запор
2. легкий запор
3. запор средней тяжести
4. тяжелый запор
5. кишечная непроходимость

19. Какой степени тяжести диарея, если частота стула около 5-6 раз в сутки?

1. отсутствует
2. легкая
3. средней тяжести
4. тяжелая
5. неукротимая

20. Какой степени тяжести диарея, если частота стула около 6-8 раз в сутки?

1. отсутствует
2. легкая
3. средней тяжести
4. тяжелая
5. неукротимая

21. Какой степени тяжести диарея, если частота стула более 8 раз в сутки?

1. отсутствует
2. легкая
3. средней тяжести
4. тяжелая
5. безудержный понос

22. Какие пункты можно исключить из плана обследования больных с СРК?

1. копрограмма
2. анализ мочи на белок Бенс-Джонса
3. посев кала на бактерии кишечной группы
4. колоноскопия
5. УЗИ органов брюшной полости

23. Какие рекомендации не следует давать больным с запорами?

1. обязательно лечь в постель и отдохнуть после приема пищи
2. не ложиться в постель сразу после приема пищи
3. соблюдать режим высокой физической активности
4. все следует давать
5. все не следует давать

24. Какие виды лечения не следует применять при СРК?

1. при запорах «расслаблять психику, а не кишечник»
2. «абдоминальный» вариант аутогенной тренировки
3. поведенческая психотерапия
4. медицинский гипноз
5. все упомянутые методы следует применять

25. Какие диетологические рекомендации не следует давать больным с СРК?

1. строго соблюдать специальную диету
2. обильное питье не менее 1,5-2 литров в день
3. ввести в рацион продукты, содержащие пектин, пищевые волокна
4. исключить из рациона индивидуально плохо переносимые продукты
5. все рекомендации следует давать

26. Какие рекомендации по лечению минеральными водами не следует давать больным с СРК при запорах?

1. употреблять низкоминерализованные минеральные воды
2. употреблять высокоминерализованные минеральные воды
3. воды принимать комнатной температуры по 1 стакану 3 раза в день
4. воды принимать за 30-40 минут до еды
5. все рекомендации правильные

27. Какие рекомендации по лечению минеральными водами не следует давать больным с СРК при спастических явлениях и сильных болях?

1. употреблять воды сортов Джермук, Смирновская
2. воды принимать по 1 стакану 3 раза в день
3. воды перед употреблением подогревать
4. все рекомендации правильные
5. все рекомендации неправильные

28. Какие средства не показаны больным с СРК, страдающим запорами?

1. запаренные пшеничные отруби
2. мукофальк
3. форлакс
4. имодиум
5. все показаны

29. Какие средства показаны больным с СРК, страдающим диареей?

1. запаренные пшеничные отруби
2. мукофальк
3. имодиум
4. форлакс
5. все показаны

30. Какие спазмолитики можно применять при лечении болей у больных с синдромом раздраженного кишечника?

1. дицетал
2. мебеверин
3. спазмомен (отилония бромид)
4. бускопан (бутилскополамин)
5. все можно применять

31. При каких обстоятельствах показана физиотерапия в виде согревающих компрессов на живот, электрофореза с сернистой магниевой больным с синдромом раздраженного кишечника?

1. при сильных спастических болях
2. при запорах
3. при диарее

32. Какая формулировка соответствует определению хронического энтерита?
1. хроническое аутоиммунное заболевание тонкой кишки, приводящее к необратимым морфологическим изменениям слизистой оболочки, нарушениям моторной, секреторной, абсорбционной функции кишечника
 2. хроническое неспецифическое воспалительно-дистрофическое заболевание, приводящее к морфологическим изменениям слизистой оболочки, нарушениям моторной, секреторной, абсорбционной функции тонкой кишки
 3. неспецифическое функциональное заболевание кишечника, проявляющееся нарушениями моторной функции тонкой кишки
 4. хроническое заболевание, приводящее к нарушениям абсорбционной функции тонкой кишки
 5. воспалительно-дистрофическое поражение кишечника, приводящее к морфологическим изменениям слизистой оболочки, нарушениям секреторной функции тонкой кишки, распространенным системным поражениям
33. Какие факторы не играют роли в этиологии хронического энтерита?
1. последствия перенесенных бактериальных и вирусных инфекций
 2. алиментарные погрешности
 3. бытовые и производственные интоксикации
 4. действие ионизирующей радиации
 5. все перечисленные факторы играют роль в патогенезе данного заболевания
34. Какие процессы не играют существенной роли в патогенезе хронического энтерита?
1. уменьшение выработки лизоцима в кишечной стенке
 2. подавление местного иммунитета в кишечной стенке
 3. уменьшение выработки IgA в кишечной стенке
 4. уменьшение выработки IgE в кишечной стенке
 5. нарушение целостности эпителиального покрова кишечной стенки
35. Какие синдромы не относятся к формированию хронического энтерита?
1. синдром экссудативной энтеропатии
 2. синдром мальабсорбции
 3. синдром мальдигестии
 4. все относятся
36. Какой синдром соответствует нарушениям процессов переваривания в тонкой кишке при хроническом энтерите?
1. синдром экссудативной энтеропатии
 2. синдром мальабсорбции
 3. синдром мальдигестии
 4. ни один не соответствует
37. Какой синдром соответствует нарушениям процессов всасывания в тонкой кишке при хроническом энтерите?
1. синдром экссудативной энтеропатии
 2. синдром мальабсорбции
 3. синдром мальдигестии
 4. все соответствуют

38. Какой синдром соответствует патологическому выделению в просвет кишки жидкости, белка, электролитов при хроническом энтерите?
1. синдром экссудативной энтеропатии
 2. синдром мальабсорбции
 3. синдром мальдигестии
39. Какого характера жалобы не типичны для хронического энтерита?
1. астеноневротические
 2. дискинетические
 3. диспепсические
 4. сенестопатические
 5. все типичны
40. Какие симптомы не характерны для тонкокишечной диареи при хроническом энтерите?
1. стул 2-3 раза в день
 2. стул 10-15 раз в день
 3. стул обильный
 4. стул золотистого цвета
 5. позывы к дефекации возникают спустя 20-30 минут после еды
41. Какие особенности абдоминального болевого синдрома не типичны для хронического энтерита?
1. боли локализуются вокруг пупка и в эпигастрии
 2. боли иррадиируют вниз в пах, в лобок
 3. боли возникают через 2-4 часа после приема пищи
 4. боли стихают после прикладывания грелки к животу
 5. боли возникают вместе с ощущениями переливания, урчания в животе
42. Какие осложнения не типичны для хронического энтерита?
1. железодефицитная анемия
 2. В₁₂-дефицитная анемия
 3. авитаминоз
 4. гипокальциемия с вторичным остеопорозом
 5. эрозивный артрит крупных суставов
43. Какие объективные симптомы не характерны для клинической картины хронического энтерита?
1. симптом Поргеса
 2. симптом Герца
 3. болезненность живота в параумбиликальной области
 4. все характерны
44. Какие отклонения общего анализа крови не типичны для хронического энтерита?
1. признаки гипохромной анемии
 2. признаки В₁₂-дефицитной анемии
 3. признаки полифакторной анемии
 4. эозинофилия
 5. увеличение СОЭ.

45. Какие отклонения биохимического анализа крови не типичны для хронического энтерита?

1. гипергликемия
2. гипопроteinемия
3. гипоальбуминемия
4. гипоchoлестеринемия
5. все типичны

46. Какие изменения в копрограмме не типичны для хронического энтерита?

1. полифекалия
2. консистенция жидкая или полужидкая
3. цвет соломенно-желтый, золотистый, зеленовато-коричневый
4. стеаторея
5. прожилки крови
6. все типичны

47. Что характерно для копрограммы при кишечном типе стеатореи при хроническом энтерите?

1. зеленовато-коричневый цвет кала
2. большое количество кристаллов жирных кислот и их солей
3. большое количество нейтрального жира
4. большое количество зерен крахмала
5. большое количество мышечных волокон

48. Какие изменения в копрограмме не типичны для хронического энтерита?

1. креаторея
2. амилорея
3. повышенная активность щелочной фосфатазы
4. повышенная активность кишечной энтерокиназы
5. положительная реакция Грегерсена на скрытую кровь
6. все типичны

49. Какие результаты бактериологического исследования кала не типичны для хронического энтерита?

1. уменьшено количество бифидо- и лактобактерий
2. увеличено количество гемолитических и лактозонегативных эшерихий
3. увеличено количество гемолитического стрептококка
4. увеличено количество протея
5. все типичны

50. Какие результаты рентгенологического исследования тонкого кишечника не типичны для хронического энтерита?

1. моторика кишки усилена
2. моторика кишки ослаблена
3. рельеф слизистой деформирован
4. складки утолщены, сглажены
5. видны скопления жидкости и газов
6. все типичны

51. Какие результаты интестинальной эндоскопии не типичны для хронического энтерита?
1. очаговая или диффузная гиперемия слизистой
 2. утолщение, расширение, уплощение складок
 3. глубокие щелевидные эрозии между складками
 4. все типичны
 5. все не типичны
52. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики глютенной энтеропатии и хронического энтерита в пользу последнего?
1. наличие в крови антител к глютену
 2. нормальная переносимость продуктов из злаковых культур
 3. положительные результаты пробы с глиадином
 4. все могут быть использованы
 5. ни один не может быть использован
53. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики дисахаридной энтеропатии и хронического энтерита в пользу дисахаридной энтеропатии?
1. появление или усиление диареи после психоэмоционального стресса
 2. появление или усиление диареи после употребления пчелиного меда
 3. появление диареи после употребления продуктов из злаковых культур
 4. все приведенные
 5. ни один из приведенных
54. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики болезни Уиппла и хронического энтерита в пользу болезни Уиппла?
1. синдром мальабсорбции
 2. абдоминальный болевой синдром
 3. лимфаденопатия
 4. все приведенные
 5. ни один из приведенных
55. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики болезни Крона и хронического энтерита в пользу болезни Крона?
1. проявляется диареей
 2. проявляется синдромом мальабсорбции
 3. сопровождается артритом, узловатой эритемой, поражением глаз
 4. все приведенные
 5. ни один из приведенных
56. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики амилоидоза и хронического энтерита в пользу амилоидоза кишечника?
1. проявляется диареей
 2. сопровождается поражением почек
 3. проявляется синдромом мальабсорбции
 4. все приведенные
 5. ни один из приведенных

57. Какие пункты плана обследования можно исключить без ущерба для диагностики хронического энтерита?

1. общий анализ крови
2. биохимический анализ крови: белок, белковые фракции, электролиты (калий, кальций, натрий), холестерин, билирубин
3. копрограмма
4. рентгенологическое исследование: пассаж бария по кишечнику
5. ФГДС

58. Какие диетологические рекомендации следует сделать при хроническом энтерите?

1. увеличить количество углеводов в рационе
2. увеличить количество жиров в рационе
3. увеличить количество белка в рационе
4. все приведенные
5. ни одно из приведенных

59. Какие методы следует применить при тяжелом течении хронического энтерита с синдромом мальабсорбции?

1. энтеральное питание с введением через зонд белковых препаратов и гидролизатов белка
2. внутривенное капельное введение белка (плазма, альбумин)
3. внутривенное капельное введение гидролизатов белка, аминокислотных смесей
4. все указанное следует применить
5. ничего из указанного не применимо

60. Какие препараты следует назначить для стабилизации белкового обмена при хроническом энтерите?

1. ретаболил
2. преднизолон
3. реасек
4. все указанные
5. ни один из указанных

61. Какие препараты следует назначать для оптимизации кишечной микрофлоры при хроническом энтерите?

1. бактисубтил
2. лактобактерин
3. бифидумбактерин
4. все указанные
5. ни один из указанных

62. Какие антибиотики следует применять при лечении хронического энтерита?

1. ампициллин
2. канамицин
3. кларитромицин
4. все указанные
5. ни один из указанных

63. Какие препараты не обладают прямым положительным действием на моторную функцию тонкой кишки при хроническом энтерите?

1. имодиум
2. реасек
3. бактисубтил
4. все указанные
5. ни один из указанных

64. Какие препараты из приведенных ниже не оказывают центрального положительного координирующего действия на моторную функцию кишечника?

1. цисаприд (координакс)
2. метоклопрамид (церукал)
3. домперидон (мотилиум)
4. все оказывают
5. ни один не оказывает

65. Какие препараты из приведенных ниже нет смысла применять для лечения хронического энтерита?

1. витамин B12
2. витамины группы B
3. жирорастворимые витамины (A, E)
4. ни один из упомянутых нет смысла применять
5. все упомянутые средства следует применять при данном заболевании

66. Какая формулировка соответствует определению хронического колита?

1. хроническое воспалительное заболевание толстой кишки
2. хроническое заболевание со специфическими воспалительными морфологическими изменениями слизистой оболочки функций толстой кишки
3. хроническое заболевание с неспецифическими воспалительными изменениями слизистой оболочки, нарушениями моторной и секреторной функций толстой кишки
4. хроническое неспецифическое заболевание с нарушением моторной функции толстой кишки
5. хроническое заболевание с нарушением секреторной функции толстой кишки

67. Какие факторы не имеют значения в этиологии хронического колита?

1. перенесенные инфекционные и паразитарные заболевания кишечника
2. питание с недостаточным содержанием в блюдах пищевых волокон
3. профессиональные и бытовые интоксикации, алкоголизм
4. вегетарианство
5. все упомянутые факторы имеют значение
6. ни один не имеет значения

68. Какие факторы не имеют значения в этиологии хронического колита?

1. питание с избыточным содержанием в блюдах пищевых волокон
2. лекарственные интоксикации
3. воздействие ионизирующей радиации
4. хронические заболевания внутренних органов
5. все упомянутые факторы имеют значение
6. ни один не имеет значения

69. Какие обстоятельства не типичны для патогенеза хронического колита?

1. иммунотоксическое повреждение стенки толстой кишки
2. формирование глубоких эрозий на всю толщину кишечной стенки
3. ослабление механизмов местного иммунитета в стенке толстой кишки
4. вторичные нарушения моторной и секреторной функции толстой кишки
5. все обстоятельства типичны

70. Какой синдром является ведущим в клинической картине хронического колита?

1. болевой синдром
2. синдром мальабсорбции
3. синдром мальдигестии
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

71. Какие проявления не типичны для хронического колита?

1. усиление болей во время тряски, бега, прыжков
2. уменьшение болей после отхождения газов, дефекации
3. уменьшение болей после согревания живота
4. все не типичны
5. все типичны

72. Какие проявления не типичны для хронического колита?

1. запоры
2. полужидкий стул
3. ложные позывы к дефекации с выделением газов и слизи
4. кровь и слизь в кале
5. все типичны

73. Какие проявления не типичны для хронического колита?

1. изменения характера: канцерофобия, вязкость мышления, пессимизм
2. снижение умственной и физической трудоспособности
3. похудение
4. признаки авитаминоза
5. все типичны

74. Какие проявления не типичны для хронического колита?

1. снижение аппетита, похудение
2. пальпаторно вызываемые боли в животе по ходу толстой кишки
3. субфебрилитет
4. зуд кожных покровов
5. все типичны

75. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для хронического колита?

1. гипохромная анемия
2. нейтрофильный лейкоцитоз
3. увеличение СОЭ
4. все типичны
5. все не типичны

76. Какие отклонения в копрограмме не типичны для хронического колита?

1. положительная проба Трибуле на растворимый белок
2. слизь, лейкоциты, эпителий
3. сгустки крови
4. все типичны
5. все не типичны

77. Какие результаты бактериологического и паразитологического исследований не типичны для хронического колита?

1. дисбактериоз
2. отсутствие признаков паразитоза
3. отсутствие возбудителей специфических кишечных инфекций
4. все типичны
5. все не типичны

78. Какие результаты эндоскопического исследования толстой кишки не типичны для хронического колита?

1. гиперемия слизистой
2. отек слизистой
3. единичные поверхностные эрозии
4. усиление сосудистого рисунка
5. псевдополипоз
6. все типичны

79. Какие критерии можно использовать для дифференциальной диагностики хронического колита и синдрома раздраженного кишечника в пользу хронического колита?

1. боли в животе
2. расстройства стула
3. признаки воспалительного процесса
4. можно все использовать
5. нельзя использовать ни один из упомянутых признаков

80. Какие критерии можно использовать для дифференциальной диагностики хронического колита и неспецифического язвенного колита в пользу хронического колита?

1. боли в животе
2. расстройства стула
3. отсутствие системных поражений
4. можно все использовать
5. нельзя использовать ни один из упомянутых признаков

81. Какой пункт можно исключить из плана обследования больного хроническим колитом без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. копрограмма
3. рентгенологическое исследование кишечника
4. эндоскопическое исследование толстой кишки с биопсией слизистой
5. ФГДС
6. нельзя исключить ни один из упомянутых пунктов

82. Какие рекомендации следует сделать больному хроническим колитом?

1. увеличить количество углеводов в рационе питания
2. увеличить количество продуктов богатых растительными волокнами в рационе питания
3. увеличить количество продуктов богатых белками в рационе питания
4. все можно рекомендовать
5. ничего из упомянутого рекомендовать нельзя

83. Какое средство следует рекомендовать больным хроническим колитом со склонностью к запорам?

1. запаренные пшеничные отруби
2. холодную воду натощак
3. парное молоко
4. все можно рекомендовать
5. ничего из упомянутого рекомендовать нельзя

84. Какие средства не могут способствовать нормализации микрофлоры кишечника у больных хроническим колитом?

1. бактисубтил 0,2 - по 1 капсуле 3 раза в день перед едой
2. лактобактерин по 3-6 доз 3 раза в день
3. бифидумбактерин по 5 доз 3 раза в день во время еды
4. все могут
5. все не могут

85. Какие препараты не следует рекомендовать для лечения нарушений моторной функции кишечника при хроническом колите?

1. реасек
2. имодиум
3. цисаприд (координакс)
4. трихопол
5. все можно рекомендовать

86. Какая формулировка соответствует определению неспецифического язвенного колита?

1. хроническое аутоиммунное заболевание, вызывающее язвенно-некротические изменения в толстой и тонкой кишке, а также множественные системные поражения
2. хроническое аутоиммунное заболевание, вызывающее язвенно-некротические изменения в тонкой кишке, а также множественные системные поражения
3. хроническое аутоиммунное заболевание, вызывающее нарушения моторной функции толстой кишки, а также множественные системные поражения
4. хроническое аутоиммунное заболевание, вызывающее язвенно-некротические изменения в толстой кишке, а также множественные системные поражения
5. хроническое аутоиммунное заболевание, вызывающее язвенно-некротические изменения в кишечнике с вовлечением серозной оболочки, формированием спаечной болезни, множественными системными поражениями

87. Что не относится к патогенезу неспецифического язвенного колита?

1. фиксация в стенке кишки иммунных комплексов
2. нейтрофильная инфильтрация, отек стенки толстой кишки
3. изъязвления, микроабсцессы, перфорация стенки толстой кишки
4. фиброз слизистой, подслизистого слоя, псевдополипоз
5. все относится

88. Какие формы клинического течения заболевания не типичны для неспецифического язвенного колита?

1. острая
2. подострая
3. хроническая
4. рецидивирующая
5. все формы типичны

89. Какие особенности клинической картины не типичны для острой формы неспецифического язвенного колита?

1. встречается редко
2. протекает крайне тяжело
3. поражает весь толстый кишечник
4. редко осложняется перфорацией кишки, токсическим мегаколоном
5. часто приводит к смертельному исходу
6. все не типичны
7. все типичны

90. Какие особенности клинической картины не типичны для хронической формы неспецифического язвенного колита?

1. постепенное начало
2. непрерывно прогрессирующее течение
3. выраженные системные проявления
4. все типичны
5. все не типичны

91. Какие особенности клинической картины не типичны для рецидивирующей формы неспецифического язвенного колита?

1. самая распространенная форма заболевания
2. протекает с периодами обострений и длительных ремиссий
3. может завершиться спонтанным излечением
4. все типичны
5. все не типичны

92. Что не типично для первых проявлений неспецифического язвенного колита?

1. появление алой крови в нормально сформированном кале
2. общая слабость, отсутствие аппетита
3. дискомфорт, боли в животе
4. тошнота, рвота
5. «беспричинная» лихорадка

93. Что не типично для начального периода неспецифического язвенного колита?

1. постоянная тошнота, периодически рвота
2. склонность к запорам
3. частый стул с кровью, слизью, гноем, ректальные тенезмы
4. схваткообразные боли в животе, ослабевающие после дефекации
5. лихорадка, похудение
6. все типично

94. Что не типично для результатов объективного исследования больных неспецифическим язвенным колитом?

1. увеличение периферических лимфоузлов
2. вздутие живота
3. болезненность при пальпации толстой кишки
4. раздражение кожи в перипанальной зоне
5. в выделяемом из толстой кишки кровь, гной, слизь при минимальном объеме собственно фекалий

95. Какие симптомы не соответствуют клинической картине токсического мегаколона у больных неспецифическим язвенным колитом?

1. уменьшение частоты дефекаций
2. интенсификация болей в животе
3. внезапная лихорадка до 39-40°C
4. появление геморрагической сыпи
5. ослабление или полное исчезновение шумов перистальтики кишечника

96. Какие симптомы не соответствуют клинической картине перфорации толстой кишки у больного неспецифическим язвенным колитом?

1. внезапный приступ интенсивных болей в животе
2. появление локального или распространенного напряжения мышц передней брюшной стенки
3. неукротимая рвота
4. резкое учащение пульса
5. лейкоцитоз с токсической зернистостью нейтрофилов
6. все перечисленные симптомы соответствуют
7. ни один из перечисленных симптомов не соответствует

97. Какие нарушения не связаны с системными аутоиммунными сдвигами у больных неспецифическим язвенным колитом?

1. полиартрит с преимущественным поражением крупных суставов, анкилозирующий спондилоартрит
2. кожные поражения: узловатая эритема, разнообразные высыпания, в тяжелых случаях язвенный дерматит, гангренозная пиодермия
3. геморрагический васкулит
4. поражение глаз: ирит, иридоциклит, увеит, эписклерит, кератит
5. воспаление слизистой рта: афтозный или язвенный стоматит, гингивит, глоссит
6. все перечисленные

98. Какие нарушения не связаны с системными аутоиммунными сдвигами у больных неспецифическим язвенным колитом?

1. аутоиммунный тиреоидит
2. аутоиммунная гемолитическая анемия, тромбоцитопеническая пурпура
3. поражение желчевыводящей системы и печени в виде склерозирующего холангита мелких внутрипеченочных протоков, жирового гепатоза
4. диффузный гломерулонефрит
5. амилоидоз с преимущественным поражением почек, формированием нефротического синдрома

99. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для неспецифического язвенного колита?

1. гипохромная анемия
2. лейкоцитоз со сдвигом формулы влево
3. эозинофилия
4. увеличенная СОЭ
5. ретикулоцитоз, тромбоцитопения

100. Какие отклонения в биохимическом анализе крови не типичны для неспецифического язвенного колита?

1. гипоальбуминемия
2. гипергаммаглобулинемия
3. повышенная активность щелочной фосфатазы и гамма-глутамилтранспептидазы
4. повышенное содержание в крови мочевой кислоты
5. все типичны

101. Какие отклонения в копрограмме не типичны для неспецифического язвенного колита?

1. в кале кровь в виде малинового желе, слизь в виде лягушечьей икры
2. микроскопически выявляются эритроциты, лейкоциты, скопления клеток кишечного эпителия
3. резко положительная реакция пробы Трибуле на растворимый белок в кале
4. все типичны

102. Какие отклонения иммунологического анализа не типичны для неспецифического язвенного колита?

1. повышенное содержание циркулирующих иммунных комплексов
2. повышенное содержание иммуноглобулинов
3. высокий титр антинуклеарных антител
4. положительная реакция Кумбса
5. все типичны

103. Какие результаты колоноскопии не типичны для неспецифического язвенного колита?

1. исчезновение нормальной складчатости слизистой
2. на слизистой воспалительный экссудат, слизь, гной, кровь
3. гиперемированная слизистая с множественными геморрагиями, расширенными мелкими сосудами
4. на гиперемированной, местами гранулирующей слизистой видны множественные язвы, псевдополипы

104. Какие результаты ирригоскопии с бариевой клизмой не типичны для неспецифического язвенного колита?

1. сужение и укорочение кишки (феномен «водопроводной трубы»)
2. сглаженность контуров слизистой
3. исчезновение гаустрации
4. язвенные ниши, дефекты наполнения в местах формирования псевдополипов
5. спайки толстой кишки с печенью, желудком

105. Какие критерии позволяют исключить бактериальную дизентерию в процессе дифференциальной диагностики неспецифического язвенного колита?

1. положительные результаты посевов на дифференциальные среды и/или люминесцентной микроскопии реакции угольной агломерации
2. результаты биопсии стенки прямой кишки
3. результаты эндоскопического исследования кишечника
4. все приведенные критерии
5. приведенные критерии не могут быть использованными для дифференциальной диагностики

106. Какие критерии не позволяют исключить амёбную дизентерию в процессе дифференциальной диагностики неспецифического язвенного колита?

1. кровь в кале в виде малинового желе
2. слизь в кале в виде лягушечьей икры
3. микроскопическая визуализация тканевой и гистолитической форм амёбы в свежих испражнениях
4. все приведенные критерии
5. ни один из приведенных критериев

107. Какие пункты плана обследования больного неспецифическим язвенным колитом можно исключить без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. копрограмма
3. ректороманоскопия, колоноскопия
4. ирригоскопия
5. ФГДС

108. Какие препараты используются для базисного противовоспалительного лечения больных с неспецифическим язвенным колитом?

1. сульфасалазин
2. салюфальк (тидокол, месалазин)
3. салазопиридазин
4. салазодиметоксин
5. любой из перечисленных

109. В каких случаях больным неспецифическим язвенным колитом не назначаются глюкокортикоидные гормоны?

1. больным с тяжелым течением заболевания
2. при формировании аутоиммунной гемолитической анемии
3. при формировании нефротического синдрома (амилоидоз почек)
4. при отсутствии эффекта от других методов лечения
5. гормоны назначаются при всех упомянутых обстоятельствах

110. Какие препараты не следует использовать с целью уменьшения дозировки и побочных эффектов глюкокортикоидной терапии у больных неспецифическим язвенным колитом?

1. азатиоприн
2. циклоспорин
3. аспирин
4. все можно использовать
5. все нельзя использовать

111. С какой целью назначают прием цитостатиков при лечении больных неспецифическим язвенным колитом?

1. с целью уменьшения дозировок глюкокортикоидных гормонов у больных с тяжелыми системными проявлениями заболевания
2. с целью уменьшения воспалительного поражения стенки толстой кишки
3. для предотвращения тяжелых осложнений заболевания (токсический мега-колон, перфорация стенки кишки)
4. с целью подавления избыточной кровоточивости слизистой толстой кишки
5. для нормализации метаболических нарушений в организме больного

112. Какая формулировка соответствует определению болезни Крона?

1. хроническое заболевание аутоиммунной природы, вызывающее гранулематозное воспаление терминального отдела подвздошной кишки, множественные системные поражения
2. хроническое заболевание дисметаболической природы, вызывающее нарушения моторной функции кишечника, системные поражения
3. хроническое заболевание аутоиммунной природы, вызывающее сегментарное или диффузное негранулематозное воспаление в кишечнике, множественные системные поражения
4. хроническое заболевание аутоиммунной природы, вызывающее сегментарное или диффузное гранулематозное воспаление в кишечнике, множественные системные поражения
5. хроническое воспалительное заболевание кишечника, вызывающее метаболические нарушения в печени, обструкцию желчных протоков, множественные системные поражения

113. Какие факторы не имеют значение в патогенезе болезни Крона?

1. вирусная инфекция
2. бактериальная инфекция
3. генетическая предрасположенность
4. белковый дефицит в рационе питания
5. все имеют значение

114. Какие моменты не характерны для патогенеза болезни Крона?

1. локальный дефицит секреторного иммуноглобулина IgA в стенке кишечника
2. формирование гранул вначале в подслизистом слое стенки кишки
3. гранулемы состоят из лимфоидных, эпителиоидных клеток, гигантских клеток Лангханса
4. в гранулемах формируются очаги казеозного распада

115. Какие моменты не характерны для патогенеза болезни Крона?

1. гранулемы состоят из лимфоидных, эпителиоидных клеток, гигантских клеток Лангганса
2. в гранулемах отсутствуют зоны казеозного распада
3. гранулематозный инфильтрат распространяется на все слои кишечной стенки
4. формируются эрозии, язвы на всю толщину кишечной стенки, способные вызвать ее перфорацию
5. все моменты характерны

116. Где не может локализоваться сегментарный гранулематозный воспалительный процесс при болезни Крона?

1. в перианальной области
2. в толстой кишке
3. в илеоцекальной области
4. в аппендикулярном отростке
5. может возникать во всех указанных местах

117. Где не может локализоваться сегментарный гранулематозный воспалительный процесс при болезни Крона?

1. в тонкой кишке
2. в двенадцатиперстной кишке
3. в желудке
4. в пищеводе
5. в полости рта

118. В каких формах не может протекать болезнь Крона?

1. в скрытой форме
2. в острой форме
3. в хронической форме
4. в любой из упомянутых
5. ни в одной из упомянутых

119. Где обычно локализуется сегментарный гранулематозный воспалительный процесс при острой форме болезни Крона?

1. в терминальном отделе подвздошной кишки
2. в прямой кишке
3. в перианальной зоне
4. в любом из указанных мест
5. ни в одном из указанных мест

120. Какие симптомы не характерны для начала острой формы болезни Крона?

1. внезапное появление резких болей в правой подвздошной области
2. понос с примесью крови
3. лихорадка с ознобом
4. зуд кожных покровов
5. пальпаторно определяется болезненность, утолщение, уплотнение терминального отрезка подвздошной кишки
6. все характерны
7. ни один из вышеперечисленных симптомов не характерен

121. Какие варианты хронической формы болезни Крона не существуют?

1. смешанный
2. тонкокишечный
3. толстокишечный
4. все перечисленные существуют
5. все перечисленные не существуют

122. Какие проявления не характерны для начала хронической формы болезни Крона?

1. общее недомогание, слабость
2. субфебрилитет
3. артралгии
4. иктеричность склер
5. все не характерны
6. все характерны

123. Какие проявления не характерны для начала хронической формы болезни Крона?

1. узловатая эритема
2. гангренозная пиодермия
3. изъязвления перианальной области
4. иридоциклит, кератит, конъюнктивит
5. тромбоцитопеническая пурпура
6. все характерны

124. Какая суставная патология не характерна для хронической формы болезни Крона?

1. артралгии
2. артриты крупных суставов
3. анкилозирующий спондилоартрит
4. все характерно
5. все не характерно

125. Какие проявления не типичны для начала тонкокишечного варианта хронической формы болезни Крона?

1. стул постепенно становится полужидким или жидким, пенистым
2. периодически возникают запоры
3. выявляется примесь крови в испражнениях
4. периодические, а затем постоянные боли в проекции пораженного сегмента кишки
5. все типичны

126. Какие осложнения не типичны для разгара тонкокишечного варианта хронической формы болезни Крона?

1. кишечная непроходимость
2. перфорация кишки
3. инфаркт кишечника
4. образование внутренних межпетлевых свищей
5. образование наружных свищей в паховую или поясничную область

127. Какие проявления не типичны для разгара тонкокишечного варианта хронической формы болезни Крона?

1. субфебрилитет
2. пальпаторно определяемые болезненные конгломераты в брюшной полости
3. резистентность брюшной стенки
4. упорные боли в животе без определенной локализации, громкое урчание, тошнота, рвота
5. все типичны

128. Какие клинические проявления не характерны для формирования кишечных свищей при болезни Крона?

1. мучительные боли
2. лихорадка
3. быстрое истощение
4. все характерны
5. все не характерны

129. Какие симптомы и синдромы не типичны для тонкокишечного варианта хронической формы болезни Крона?

1. синдром мальабсорбции
2. синдром экссудативной энтеропатии
3. желчнокаменная болезнь
4. мочекаменная болезнь
5. синдром Рейно

130. Какие проявления не типичны для толстокишечного варианта хронической формы болезни Крона?

1. тошнота, рвота
2. схваткообразные боли, появляющиеся после еды, опорожнения кишечника, тенезмы
3. диарея с частым, до 10 раз в день стулом, примесью крови, гнойевидной слизи в испражнениях
4. длительные запоры
5. поражение аноректальной зоны

131. Какие осложнения не типичны для толстокишечного варианта хронической формы болезни Крона?

1. кишечные свищи
2. инфильтраты в брюшной полости
3. токсический мегаколон
4. все типичны
5. все не типичны

132. Какие клинические проявления не типичны для поражения аноректальной зоны при болезни Крона?

1. множественные трещины заднего прохода
2. параректальные свищи
3. параанальные губовидно-выступающие грануляции
4. ослабление тонуса ректального сфинктера, зияние ануса
5. массивные кровотечения из вен геморроидального сплетения

133. Какие осложнения могут возникнуть при длительном течении хронической формы болезни Крона?

1. склерозирующий холангит мелких внутрипеченочных желчных протоков
2. вторичный амилоидоз
3. желчнокаменная болезнь
4. мочекаменная болезнь
5. все перечисленные
6. ничего из вышеперечисленного

134. Какие отклонения не характерны для общего анализа крови при болезни Крона?

1. гипохромная анемия
2. гиперхромная, мегалобластная анемия
3. увеличенная СОЭ
4. нейтрофильный лейкоцитоз
5. эозинофилия
6. все перечисленные
7. ничего из вышеперечисленного

135. Какие отклонения биохимического анализа крови могут выявляться при болезни Крона?

1. гипопроteinемия
2. гипергаммаглобулинемия
3. сниженный уровень сывороточного железа
4. электролитные расстройства
5. все перечисленные

136. Какие изменения в копрограмме не типичны для болезни Крона?

1. слизь в кале в виде «лягушечьей икры»
2. положительная реакция Грегерсена на скрытую кровь
3. положительная реакция Трибуле на растворимый белок (экссудат)
4. все типичны
5. все не типичны

137. Какие рентгенологические находки не типичны для болезни Крона?

1. участки сужения кишки - симптом «шнура» или «чемоданной ручки»
2. ячеистый рельеф слизистой оболочки
3. дефекты наполнения в местах формирования псевдополипов
4. все типичны
5. все не типичны

138. Какие эндоскопические находки не типичны для болезни Крона?

1. отек, утолщение слизистой
2. грубые складки слизистой
3. феномен «булыжной мостовой» - чередование нормальных и изъязвленных участков
4. все типичны
5. все не типичны

139. Какой метод является наиболее эффективным для убедительной диагностики болезни Крона?

1. гистологическое исследование участка кишки, резецированного во время хирургической операции
2. эндоскопическое исследование
3. эндоскопически контролируемая биопсия с гистологическим анализом биоптатов
4. все методы эффективны
5. все методы не эффективны

140. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного с болезнью Крона без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. биохимический анализ крови: общий белок, белковые фракции, щелочная фосфатаза, сывороточное железо, электролиты
3. иммунологический анализ: циркулирующие иммунные комплексы, иммуноглобулины
4. ФГДС
5. рентгеноскопия грудной клетки
6. ничего исключать нельзя

141. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного с болезнью Крона без ущерба для качества диагностики?

1. колоноскопия, ректороманоскопия
2. УЗИ брюшной полости
3. ирригоскопия с бариевой клизмой
4. рентгенологическое исследование пассажа бария по кишечнику
5. ничего исключать нельзя

142. Какими особенностями должна обладать диета при болезни Крона?

1. повышенное содержание белка
2. повышенное содержание углеводов
3. повышенное содержание жиров
4. всеми перечисленными особенностями
5. ни одной из перечисленных особенностей

143. Какие препараты 5-аминосалициловооой кислоты лучше переносятся больными с болезнью Крона?

1. сульфасалазин
2. месалазин
3. салазопиридазин
4. все хорошо переносятся
5. все плохо переносятся

144. В каких случаях следует назначать преднизолон при болезни Крона?

1. при выраженной анемии
2. при кахексии
3. при тяжелых системных поражениях
4. при высокой активности воспалительного процесса
5. во всех указанных случаях

145. Назначение какого препарата, в дополнение к преднизолону позволяет усилить противовоспалительную эффективность терапии при болезни Крона?

1. азатиоприна
2. метронидазола
3. месалазина
4. всех упомянутых
5. ни одного из упомянутых

146. Какие препараты применяют для подавления патогенной микрофлоры в кишечнике при болезни Крона?

1. ампициллин
2. канамицин
3. метронидазол
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

147. В каких случаях показано хирургическое лечение болезни Крона?

1. кишечная непроходимость
2. образование кишечных фистул
3. инфильтраты и абсцессы в брюшной полости
4. ни в одном из упомянутых случаев
5. во всех упомянутых случаях

148. Что вызывает болезнь Уиппла?

1. вирусная инфекция (герпесвирусы 1 и 2 типа)
2. паразитарное поражение кишечника и мезентериальных лимфоузлов
3. бактериальная инфекция (*Tropheryma whippelii*)
4. все перечисленное
5. ничего из перечисленного

149. Какие поражения не типичны для болезни Уиппла?

1. поражение стенки тонкой кишки
2. поражение синовиальных оболочек суставов
3. поражение мышц
4. все типичны
5. все не типичны

150. Какие поражения не типичны для болезни Уиппла?

1. поражение надпочечников
2. поражение легких
3. поражение сердца
4. поражение костного мозга
5. все типичны

151. Какой синдром является ведущим в клинической картине болезни Уиппла?

1. синдром Рейно
2. синдром Шегрена
3. синдром мальабсорбции
4. все перечисленные

5. ни один из перечисленных

152. Какие морфологические признаки не типичны для болезни Уиппла?

1. заполнение расширенных лимфатических капилляров стенки тонкой кишки жировыми каплями
2. инфильтрация стенки тонкой кишки макрофагами с «пенистой» цитоплазмой
3. гиперплазия регионарных лимфатических узлов
4. инфильтрация макрофагами с PAS-положительными гранулами (тельца Сieraки) внутренних органов
5. отложение гранул гемосидерина в цитоплазме макрофагов в костном мозге

153. Для какой стадии болезни Уиппла характерны жалобы на мигрирующие боли в суставах, сухой кашель, не локализуемые коликообразные боли в животе, субфебрилитет?

1. первой стадии
2. второй стадии
3. третьей стадии
4. ни одной из перечисленных
5. любой из перечисленных

154. Для какой стадии болезни Уиппла характерны синдром мальабсорбции с диареей, полифекацией, стеатореей, симптомами витаминной недостаточности, прогрессирующее похудение, системные проявления в виде лимфаденопатии, пигментаций на коже, геморрагий, узловатой эритемы?

1. первой стадии
2. второй стадии
3. третьей стадии
4. ни одной из перечисленных
5. любой из перечисленных

155. Для какой стадии болезни Уиппла характерны кахексия, панкреатит, полисерозит, спленомегалия, неврологические расстройства?

1. первой стадии
2. второй стадии
3. третьей стадии
4. ни одной из перечисленных
5. любой из перечисленных.

156. Какие клинические проявления не характерны для болезни Уиппла?

1. кахексия
2. выраженная пульсация сосудов на шее
3. периферические лимфоузлы увеличены, плотные, безболезненные
4. гиперемия, припухлость околосуставных тканей
5. обильный, светлый, мазевидный или пенистый стул

157. Какие клинические проявления не характерны для болезни Уиппла?

1. кахексия
2. гиперпигментация кожи
3. боль в животе
4. диарея

5. гнойный плеврит

158. Какие клинические проявления не характерны для болезни Уиппла?

1. стеаторея
2. кал в виде «малинового желе»
3. плеврит
4. пневмонит
5. лимфаденопатия

159. Какие клинические проявления не характерны для болезни Уиппла?

1. энцефалопатия
2. очаговый остеопороз плоских костей
3. интерстициальный нефрит
4. кожная сыпь
5. узловатая эритема

160. Какие клинические проявления не характерны для болезни Уиппла?

1. полинейропатии
2. артрит
3. эндокардит
4. мигрирующие тромбозы глубоких вен нижних конечностей
5. офтальмопатия

161. Какие данные общего анализа крови не типичны для болезни Уиппла?

1. эритроцитоз
2. эозинофилия
3. нейтрофильный лейкоцитоз
4. все типичны
5. все не типичны

162. Какие данные биохимического анализа крови не типичны для болезни Уиппла?

1. гипопротенемия
2. гипохолестеринемия
3. гипокалиемия
4. гипокальциемия
5. сниженное содержание в крови железа

163. Какие данные копрограммы не типичны для болезни Уиппла?

1. огромное количество жира в кале
2. большое количество кристаллов жирных кислот в кале
3. большое количество непереваренных мышечных волокон
4. кал в виде «малинового желе»
5. все типично

164. Какие результаты биопсии слизистой тонкой кишки характерны для болезни Уиппла?

1. инфильтрация собственного слоя слизистой оболочки PAS - положительными макрофагами
2. избыточное содержание в макрофагах гранул гемосидерина
3. гранулематозный васкулит мелких сосудов стенки кишки
4. все характерны

165. Какие морфологические признаки не относятся к болезни Уиппла?

1. инфильтрация собственного слоя слизистой оболочки тонкой кишки крупными «пенистыми» макрофагами
2. выявление в гранулах макрофагов бациллы *Tropheryma whippelii*
3. внутри- и внеклеточное накопление жира в слизистой тонкой кишки
4. тромбоз мелких сосудов, кровоизлияния в стенке тонкой кишки
5. расширение лимфатических сосудов в стенке тонкой кишки

166. Какие пункты можно исключить из плана обследования при болезни Уиппла без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи
3. проба Реберга
4. копрограмма
5. биохимический анализ крови: холестерин, общий белок, калий, натрий, хлориды, АСТ, АЛТ

167. Какие пункты можно исключить из плана обследования при болезни Уиппла без ущерба для качества диагностики?

1. ЭКГ
2. УЗИ брюшной полости
3. ФГДС с биопсией тонкой кишки через дуоденоскопальное соустье
4. гистологическое, в том числе электронно-микроскопическое исследование биоптатов тонкой кишки
5. колоноскопия

168. Какие диетологические рекомендации следует давать при болезни Уиппла?

1. не ограничивать употребление продуктов богатых животным и/или растительным жиром
2. увеличить употребление продуктов богатых белком, витаминами
3. увеличить употребление продуктов, богатых углеводами
4. все указанные следует давать
5. все указанные не следует давать

169. Какими препаратами проводится лечение болезни Уиппла?

1. глюкокортикоидами
2. цитостатиками
3. антибиотиками широкого спектра действия
4. ферментными препаратами
5. всеми перечисленными

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 4	20 - 3	39 - 4	58 - 3	77 - 4	96 - 4	115 - 5	134 - 5	153 - 1
2 - 3	21 - 4	40 - 2	59 - 4	78 - 5	97 - 3	116 - 4	135 - 5	154 - 2
3 - 5	22 - 2	41 - 2	60 - 1	79 - 3	98 - 3	117 - 5	136 - 1	155 - 3
4 - 5	23 - 1	42 - 5	61 - 4	80 - 3	99 - 4	118 - 1	137 - 3	156 - 2
5 - 5	24 - 5	43 - 4	62 - 5	81 - 5	100 - 3	119 - 1	138 - 4	157 - 5
6 - 5	25 - 1	44 - 4	63 - 3	82 - 2	101 - 4	120 - 4	139 - 1	158 - 2
7 - 4	26 - 1	45 - 1	64 - 4	83 - 1	102 - 1	121 - 4	140 - 5	159 - 2
8 - 4	27 - 4	46 - 5	65 - 5	84 - 4	103 - 3	122 - 4	141 - 5	160 - 4
9 - 3	28 - 4	47 - 2	66 - 3	85 - 4	104 - 5	123 - 5	142 - 1	161 - 1
10 - 4	29 - 3	48 - 5	67 - 4	86 - 4	105 - 5	124 - 4	143 - 2	162 - 3
11 - 2	30 - 5	49 - 5	68 - 1	87 - 5	106 - 1	125 - 2	144 - 5	163 - 4
12 - 5	31 - 1	50 - 2	69 - 2	88 - 2	107 - 4	126 - 3	145 - 1	164 - 1
13 - 2	32 - 2	51 - 3	70 - 1	89 - 4	108 - 5	127 - 5	146 - 3	165 - 4
14 - 5	33 - 2	52 - 2	71 - 4	90 - 4	109 - 5	128 - 4	147 - 5	166 - 3
15 - 5	34 - 4	53 - 2	72 - 4	91 - 4	110 - 3	129 - 5	148 - 3	167 - 5
16 - 2	35 - 4	54 - 3	73 - 4	92 - 4	111 - 3	130 - 1	149 - 4	168 - 2
17 - 3	36 - 3	55 - 3	74 - 4	93 - 1	112 - 4	131 - 4	150 - 5	169 - 3
18 - 4	37 - 2	56 - 2	75 - 1	94 - 1	113 - 4	132 - 5	151 - 3	
19 - 2	38 - 1	57 - 5	76 - 3	95 - 1	114 - 4	133 - 5	152 - 5	

Тема 5. БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Жировой гепатоз. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
2. «Пигментные гепатозы». Определение понятия. Варианты нарушения обмена билирубина в печени.
3. Синдром Жильбера. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
4. Синдром Ротора. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
5. Синдром Дабин-Джонсона. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
6. Гемохроматоз. Этиология и патогенез заболеваний, связанных с нарушением обмена железа. Клиника, диагностика, лечение.
7. Жировая дистрофия печени. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
8. Нарушения обмена меди в организме человека. Болезнь Вильсона-Коновалова. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
9. Амиллоидоз печени. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
10. Эхинококкоз печени. Особенности этиологии, патогенеза, клинической картины пузырной и альвеолярной форм. Диагноз. Принципы хирургического лечения.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Жировой гепатоз - стеатоз печени, хроническая жировая дистрофия печени – самостоятельное хроническое заболевание или синдром, обусловленные жировой дистрофией гепатоцитов с внутри- и/или внеклеточным отложением жира.

МКБ10: K76.0 – Жировая дистрофия печени не классифицированная в других рубриках

Жировой гепатоз является полиэтиологичным заболеванием. Часто возникает в результате метаболических расстройств вызванных несбалансированным питанием. Часто является вторичным синдромом, сопровождающим ожирение, сахарный диабет, эндокринные заболевания, в первую очередь болезнь Кушинга, хронический алкоголизм, интоксикации, в том числе лекарственные, хроническую недостаточность кровообращения, метаболический X-синдром и др.

В результате избыточного накопления жира в печеночной ткани нарушается функция органа как динамического депо углеводов (гликогена), что приводит к дестабилизации механизмов поддержания нормального уровня глюкозы в крови. Метаболические сдвиги, связанные с длительным воздействием этиологических факторов могут вызывать токсические, и даже воспалительные повреждения гепатоцитов, формирование стеатогепатита с постепенным переходом в фиброз.

Диагностика.

- Жалобы на общую слабость, сниженную трудоспособность, тупые ноющие боли в правом подреберье, плохую переносимость алкоголя, гипогликемические состояния в виде приступообразно возникающей резкой слабости,

потоотделения, ощущений «пустоты» в животе, быстро проходящих после употребления пищи.

- При объективном исследовании: избыточная масса тела больного, нормальные или несколько увеличенные перкуторно определяемые размеры печени. Передний край печени закруглен, уплотнен, слабо чувствительный.
- Биохимический анализ крови: увеличенное содержание холестерина, триглицеридов, сниженное содержание холестерина липопротеинов высокой плотности, возможно повышение активности АЛТ.
- УЗИ: диффузное или очагово-неравномерное увеличение эхогенности паренхимы печени, обеднение тканевого рисунка мелкими сосудистыми элементами. Одновременно выявляются признаки стеатоза поджелудочной железы: увеличение объема железы, диффузно повышенная эхогенность ее паренхимы при отсутствии патологического расширения вирсунгова протока. Могут регистрироваться конкременты в желчном пузыре, признаки диффузного, сетчатого или полипозного холестероза желчного пузыря.
- Лапароскопическое исследование: печень нормальных размеров или несколько увеличена, ее поверхность желтовато-коричневого цвета.
- Биопсия печени: диффузная или локализованная в различных участках дольки жировая дистрофия печеночных клеток, внепеченочное расположение жировых капель. При длительном течении заболевания выявляются признаки стеатогепатита – клеточная воспалительная инфильтрация с преимущественной локализацией в центре долек. Иногда инфильтраты захватывают всю дольку, распространяются на портальные тракты и перипортальную зону, что свидетельствует о вероятности формирования фиброза печени.

Дифференциальный диагноз проводится с хроническим гепатитом, алкогольной болезнью печени.

Лечение. Дробный режим питания с равномерным распределением каллоража и компонентного состава пищи. Ограничивается употребление животных жиров, рекомендуются блюда, содержащие творог, растительные волокна.

Ежедневный прием поливитаминных препаратов. Эффективным средством для лечения жирового гепатоза является эссенциале-форте. Применяются и другие липотропные препараты: легалон, липофарм, липостабил, липосвая кислота. При наличии признаков стеатогепатита лечение соответствует лечению хронического гепатита.

Пигментные гепатозы – наследственно обусловленные нарушения метаболизма и транспорта билирубина в гепатоцитах, проявляющиеся постоянной или рецидивирующей желтухой при отсутствии изменений морфологической структуры печени. Встречаются следующие варианты нарушения обмена билирубина в печени:

- Синдром Жильбера – синдром неконъюгированной гипербилирубинемии.
- Синдром Ротора – синдром конъюгированной гипербилирубинемии.
- Синдром Дабин-Джонса – синдром конъюгированной гипербилирубинемии с избыточным отложением меланиноподобного пигмента в гепатоцитах.

Синдром Жильбера – генетически детерминированная энзимопатия, вызывающая нарушение конъюгации билирубина в печени, что проявляется увели-

чением содержания в крови неконъюгированного билирубина, желтухой, накоплением в гепатоцитах пигмента липофусцина.

МКБ10: E80.4 – Синдром Жильбера

Этиология, патогенез. Синдром связан с аутосомно-доминантным дефектом генов UGT1A1 и GNT1, вызывающим недостаточное образование в гепатоцитах фермента глюкуронилтрансферазы. В патогенезе заболевания основную роль играют нарушения транспортной функции белков, доставляющих неконъюгированный билирубин к гладкому эндоплазматическому ретикулуму - микросомам гепатоцитов и неполноценность микросомального фермента УДФ-глюкуронилтрансферазы с участием которого осуществляется конъюгация билирубина с глюкуроновой и другими кислотами. Чаще страдают мужчины. Пусковым фактором синдрома Жильбера может являться острый вирусный гепатит («постгепатитная») неконъюгированная гипербилирубинемия).

Диагностика.

Общий анализ крови: в трети случаев синдром Жильбера выявляется увеличенное содержание гемоглобина, эритроцитоз, уменьшение СОЭ.

Биохимический анализ крови: изолированная неконъюгированная гипербилирубинемия, составляющая в среднем около 35 мкмоль/л.

Пункционная биопсия печени: присутствие пигмента липофусцина в печеночных клетках.

Обнаружить синдром Жильбера помогают провокационные тесты с ограничением энергетической ценности пищи и с нагрузкой никотиновой кислотой, вызывающие увеличение уровня неконъюгированной гипербилирубинемии:

- Исследуют билирубин сыворотки утром натощак, затем в течение 2 суток больной получает питание с ограниченной энергетической ценностью - около 400 ккал/сутки. Повторно исследуют уровень сывороточного билирубина. Если он оказывается больше исходного на 50% и более пробу считают положительной.
- Регистрируют исходное содержание сывороточного билирубина. Вводят внутривенно 5 мл 1% раствора никотиновой кислоты. Через 5 часов проводят контрольное исследование билирубина. Если его уровень повышается более чем на 25%, проба считается положительной.
- Нагрузочный тест с назначением больному фенобарбитала или зиксорина - индукторов транспортных белков и глюкуронилтрансферазы гепатоцитов: через 10 дней после начала перорального приема фенобарбитала по 0.05 - 2-3 раза в день или зиксорина по 0.2 3 раза в день после еды. У лиц с синдромом Жильбера значительно снижается или нормализуется уровень неконъюгированного билирубина.

Дифференциальный диагноз проводят с гемолитическими желтухами, преимущественно с наследственным микросфероцитозом, хроническим гепатитом.

Синдром Жильбера не является поводом для назначения какого-либо специфического лечения.

Синдром Дабин-Джонсона – генетически детерминированная энзимопатия, вызывающая нарушение транспорта билирубина в печени, что проявляется увеличением содержания в крови конъюгированного билирубина, желтухой, накоплением в гепатоцитах меланиноподобного пигмента.

МКБ10: E80.6 – Другие нарушения обмена билирубина

Синдром Дабин-Джонсона является наследуемым заболеванием. У лиц с синдромом Дабин-Джонсона существует аутосомно-рецессивный генетический

дефект, вызывающий нарушение переноса органических анионов, в том числе и транспорта конъюгированного билирубина из гепатоцитов в желчные протоки. В результате часть конъюгированного билирубина возвращается в кровь. Возникает постмикросомальная гепатоцеллюлярная желтуха с умеренным увеличением в крови прямого билирубина. Патогенетически синдром Дабин-Джонсона идентичен синдрому Ротора, от которого он отличается одним признаком - накоплением в гепатоцитах большого количества меланиноподобного пигмента, придающего печени темную синевато-зеленую, почти черную окраску. У больных с синдромом Дабин-Джонсона в желчном пузыре могут формироваться конкременты из солей билирубина. Чаще возникает у мужчин.

Дифференциальный диагноз проводится с механической желтухой. Специального лечения не требуется.

Синдром Ротора – генетически детерминированная энзимопатия, вызывающая нарушение транспорта билирубина в печени, что проявляется увеличением содержания в крови конъюгированного билирубина, желтухой, при отсутствии накопления в гепатоцитах пигмента.

МКБ10: E80.6 – Другие нарушения обмена билирубина

Синдром Ротора является генетически детерминированным заболеванием. У лиц с синдромом Ротора имеет место аутосомно-рецессивный дефект гена, ответственного за перенос различных органических анионов, в результате чего нарушается транспорт билирубина из гепатоцитов в желчные протоки. В результате нарушения направленного транспорта билирубина из гепатоцитов в просвет желчных протоков происходит обратное поступление конъюгированного билирубина в кровь. Возникает желтуха с умеренным увеличением в крови прямого билирубина. Патогенетически синдром Ротора идентичен синдрому Дабина-Джонсона, от которого отличается менее выраженной гипербилирубинемией и отсутствием накопления в гепатоцитах меланиноподобного пигмента.

Дифференциальный диагноз проводится с механической желтухой. Специального лечения не требуется.

Гемохроматоз - заболевание, сопровождающееся избыточным накоплением железа в клетках различных органов с повреждением и нарушением функций этих органов.

МКБ10: E83.1 – Нарушение обмена железа

Этиология. Существуют первичный идиопатический гемохроматоз и вторичный приобретенный симптоматический гемохроматоз. Первичный гемохроматоз является врожденным аутосомно-рецессивным заболеванием, обусловленным дефектом гена, расположенного на коротком плече VI хромосомы. Вторичный гемохроматоз может сформироваться при избыточном поступлении железа в организм, минуя кишечник при частых переливаниях эритроцитарной массы. Часто возникает при неусвоении железа кроветворной системой у больных с сидероахрестической анемией, талассемией. Его причиной может быть злоупотребление железосодержащими препаратами. Накопление железа в организме увеличивают алкогольные напитки.

Патогенез. У здоровых людей избыток содержащегося в крови железа депонируется в неструктурированной форме в виде гемосидерина. В костном мозге находятся макрофаги содержащие гранулы гемосидерина (сидеробласты). При неусвоении или избыточном поступлении железа в организм количество сидеробластов в костном мозге резко возрастает. Такое состояние называется гемосидеро-

зом. Оно обратимое, не сопровождается поражением внутренних органов. При дальнейшем избыточном поступлении в организм железо депонируется в печени, сердце, поджелудочной железе, стенке кишечника и др. Такое состояние называется гемохроматозом. Оно сопровождается серьезными нарушениями структуры и функции органов, депонирование железа. Патологическое накопление железа является этиологическим фактором таких тяжелых заболеваний как цирроз печени, сахарный диабет, рестриктивная кардиомиопатия.

Основным звеном патогенеза врожденного идиопатического гемохроматоза является генетически обусловленный дефект ферментных систем, регулирующих всасывание железа в кишечнике. У таких лиц при нормальном поступлении железа с пищей имеет место усиленное его всасывание из кишечника – до 10 мг в сутки вместо 1,5 мг в норме. Утилизация и выведение железа из организма не изменено. Общее содержание железа в организме больных с идиопатическим гемохроматозом достигает 20-60 г, тогда как у здоровых лиц - не превышает 3-4 г.

Клиническая картина. Болеют чаще мужчины. Клиническая манифестация заболевания обычно происходит в возрасте 40-60 лет. Проявляется триадой: пигментация кожи и слизистых оболочек; цирроз печени; сахарный диабет. У большинства больных возникает поражение сердца – вторичная рестриктивная кардиомиопатия. Может развиваться синдром мальабсорбции. Нередко возникает артропатия с поражением мелких суставов кистей, тазобедренных, коленных суставов. В половине случаев это псевдоподагра – отложение в синовиальных оболочках пирофосфата кальция. У некоторых больных имеются признаки полигландулярной эндокринной недостаточности: гипопункции гипофиза, надпочечников, щитовидной железы, атрофия яичек у мужчин, аменорея у женщин.

Диагностика.

Биохимический анализ крови: увеличение содержания сывороточного железа, ферритина, насыщения трансферрина железом, гипергликемия, увеличение активности АЛТ, АСТ.

Общий анализ мочи: глюкозурия, умеренно выраженная протеинурия, увеличенная экскреция железа.

Десфералевый тест: после внутримышечного введения 0,5-1 г десферала с мочой за сутки выделяется более 2 мг железа.

Стернальная пункция: в костном мозге большое количество сидеробластов.

Биопсия кожи: эпидермис истончен, в эпителии большое количество пигмента меланина, гемосидерин.

Биопсия печени: морфологические признаки гепатита, микронодулярного цирроза печени. На ранних стадиях с помощью реакции Перлса выявляются отложения железа в виде ферритина и гемосидерина в перипортальных зонах, в купферовские клетки, на поздних – в эпителиальных клетках желчных протоков, в фиброзных септах.

ЭхоКГ: дилатация полостей всех камер сердца, нарушение диастолической функции (рестриктивная кардиомиопатия), уменьшение фракции выброса, ударного и минутного объемов сердца.

Ультразвуковое исследование: признаки цирроза печени, портальной гипертензии, диффузные изменения структуры поджелудочной железы, почек.

Дифференциальный диагноз. Необходимо разграничить гемохроматоз от гемосидероза. При гистологическом исследовании печеночных пунктатов характерным отличием вторичных гемосидерозов от гемохроматоза является сохранение нормального долькового строения паренхимы.

Лечение. Показана диета с ограничением продуктов, содержащих железо, аскорбиновую кислоту. Полностью исключается употребление алкоголя.

При идиопатическом гемохроматозе хороший эффект дают кровопускания. Их проводят 1 раз в неделю по 500 мл под контролем самочувствия больного, картины красной крови, показателей обмена железа. Кровопускания повторяют с недельными интервалами до развития умеренной анемии. Далее интервалы постепенно увеличивают до 3 месяцев, продолжая лечение до исчезновения избыточного депонирования железа в печени по данным пункционной биопсии.

При идиопатическом и вторичном гемохроматозе применяют дефероксамин (десферал, десферин) по 10 мл 10% раствора внутримышечно или внутривенно капельно. Длительность курса 20-40 дней. Проводят симптоматическое лечение цирроза, сахарного диабета, сердечной недостаточности.

Прогноз. Прогноз неблагоприятный в связи с необратимостью развивающегося при этом заболевании цирроза печени, сахарного диабета.

Болезнь Вильсона-Коновалова (гепатолентикулярная дегенерация) - генетически детерминированное заболевание, при котором вследствие нарушения обмена и избыточного накопления меди возникают тяжелые поражения внутренних органов, в первую очередь печени и центральной нервной системы.
МКБ-10: E83.0 - Нарушения обмена меди

Этиология. Гепатолентикулярная дегенерация - редкое генетически обусловленное заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу. Гетерозиготами по данному заболеванию являются более 1% здоровых людей. Вероятность данной патологии высока у потомства близкородственных браков. Ответственный за возникновение болезни дефектный ген расположен в 13-й хромосоме. Ген кодирует Р-тип АТФ-азы, осуществляющей трансмембранный перенос меди. Этот белок является ключевым звеном в цепи транспорта меди из лизосом гепатоцитов в желчь. При его недостатке в печени накапливается большое количество ионов меди, обладающих токсическим действием. Генетический дефект обуславливает также недостаточность синтеза в печени альфа-2 глобулина - церулоплазмينا. Дефицит церулоплазмينا вызывает нарушения обмена меди в паренхиматозных органах, в том числе и в печени, а также в тканях головного мозга.

Патогенез. С пищей за сутки в организм человека поступает 2-5 мг меди. Ионы меди всасываются в кишечнике и поступают по воротной вене в печень. В гепатоцитах медь связывается и выделяется из организма с желчью (1.2-1.7 мг/сутки). Некоторое количество связанной меди используется клетками для синтеза металлосодержащих ферментов. Незначительная часть ионов меди в виде лабильного комплексного соединения с альбумином циркулирует в крови и выделяется с мочой. Недостаточный синтез церулоплазмينا основного транспортного белка для меди, затрудняет использование этого элемента для синтеза металлопротеаз - ферментов, необходимых в цикле тканевого дыхания клеток внутренних органов, кроветворной ткани. Не связанная с церулоплазмином медь чрезмерно накапливается в плазме крови, печени, почках, головном мозге, роговице. Связываясь с SH-группами белков, ионы меди блокируют ключевые ферменты метаболических процессов, вызывая дистрофию и гибель клеток. При болезни Вильсона-Коновалова имеет место парадоксальная ситуация: нарушение биологических процессов вследствие недостаточного транспорта меди и, одновременно отравление организма медью. Присутствие повышенной концентрации меди в гепатоцитах вызывает некрозы в печени, выраженную воспалительную реакцию. Морфологические изменения в органе соответствуют хроническому гепа-

титу с переходом в цирроз печени. Избыток свободных ионов меди в эритроцитах может вызвать острый внутрисосудистый гемолиз крови. Накопление меди в очевидных ядрах, подкорке, коре головного мозга вызывает разнообразные двигательные расстройства, снижение интеллекта. При этом заболевании возникают также поражения почек, костей скелета.

Клиническая картина. Первые симптомы болезни обычно возникают в возрасте до 15 лет. Обнаруживаются симптомы поражения печени, неврологические и психические расстройства. В начале заболевания может иметь место бессимптомное поражение печени при возникновении морфологических ее изменений в виде жировой дистрофии, некрозов единичных гепатоцитов, перипортального фиброза. В дальнейшем появляются симптомы хронического гепатита и цирроза печени с печеночно-клеточной недостаточностью. Бывает заметной гиперпигментация кожных покровов вследствие нарушения порфиринового обмена. Специфическим симптомом болезни является кольцо Кайзера-Флейшера - зеленовато-бурое кольцо по периферии роговицы.

У некоторых больных заболевание протекает в изолированной абдоминальной форме (форма Керара), когда симптомы поражения печени являются единственным проявлением болезни. При этой форме рано развивается печеночная недостаточность.

В типичных случаях неврологические симптомы появляются в старшем детском или юношеском возрасте. Возникают мышечная дистония, флексорно-экстензорный тремор. Выраженность тремора колеблется от незначительного дрожания рук («порхающий» тремор пальцев вытянутых рук) до сотрясения всего тела. Становятся заметными макроглоссия, гиперсаливация, гипомимия, затрудненная речь, сниженный интеллект.

В 15% случаев болезнь осложняется острым внутрисосудистым гемолизом, проявляющимся анемией, желтухой, темной окраской мочи, возможно, развитием острой печеночно-почечной недостаточности приводящей больного к гибели.

Поражение почек приводит к формированию нефротического синдрома. Характерны канальцевые нарушения: глюкозурия, аминацидурия, фосфатурия, микрогематурия.

Костно-суставной синдром проявляется остеопорозом, остеомалацией, поражением коленных суставов и позвоночника. Возможны оссалгии, спонтанные переломы костей.

Диагностика.

Общий анализ крови: анемия, ретикулоцитоз (при гемолитических кризах), увеличенная СОЭ.

Общий анализ мочи: протеинурия, глюкозурия, аминокислотурия, микрогематурия, увеличение экскреции меди свыше 100 мкг/сутки. При гемолитических кризах в моче обнаруживают билирубин, гемоглобин, гемосидерин.

Биохимический анализ крови: снижение содержания церулоплазмина (0-200 мг/л при норме 250-450 мг/л), увеличение концентрации не связанной с церулоплазмином меди свыше 300 мкг/л, повышение активности АСТ, АЛТ, щелочной фосфатазы. Выявляется гипопроteinемия, увеличение содержания билирубина, гамма-глобулинов.

УЗИ брюшной полости: гепатоспленомегалия, симптомы цирроза печени, портальной гипертензии.

Биопсия печени: признаки хронического гепатита с высокой активностью воспалительного процесса, признаки цирроза печени. В тканевых структурах печени повышено содержание меди.

Радиоизотопное исследование печени с радиоактивным изотопом меди. Выявляются признаки избыточного накопления изотопа, как у больных, так и у гетерозиготных носителей гена данного заболевания.

Дифференциальный диагноз проводят с хроническим гепатитом, циррозом печени, врожденными и приобретенными гемолитическими анемиями.

Лечение. Назначают диету с ограничением содержащих медь продуктов.

Используют препараты, связывающие и выводящие медь из организма: унитиол (5% раствор по 5-10 мл внутримышечно ежедневно или через день, курс 25-30 инъекций, повторные курсы спустя 2-3 месяца); БАЛ - британский антилюизит (2,3-димеркаптопропанол) используют в течение нескольких месяцев до получения эффекта (вводят внутримышечно по 1,25 - 2,5 мг/кг 2 раза в день в течение 10-20 дней, перерыв между курсами 20 дней).

D-пеницилламин является наиболее эффективным средством лечения гепатocereбpальной дистрофии. Доза препарата устанавливается индивидуально на основании определения темпа выведения меди с мочой. Вводят от 0,3-1,3 г до 3-4 г в сутки. Лечение этим препаратом проводят пожизненно.

Назначаются витамины B₁ и B₆. Показаны препараты, улучшающие обмен в гепатоцитах: эссенциале-форте, легалон, липостабил и др.

Прогноз. Течение болезни прогрессирующее, без адекватного лечения быстро приводящее к тяжелой инвалидизации и смерти больных.

Амилоидоз печени - заболевание, обусловленное отложением в паренхиме печени амилоида - аморфной массы сложного белково-полисахаридного состава с последующим формированием атрофии, склероза, функциональной недостаточности органа.

МКБ-10: E85 - Амилоидоз

Этиология. В формировании отложений амилоида большое значение придают дефектам системы комплемента (компоненты C1, C3, C4), врожденным и приобретенным метаболическим дефектам фагоцитирующих клеток, которые препятствуют нормальному разрушению и устранению иммунных комплексов из организма. Нормальные системы комплемента и фагоцитоза также могут не справляться с выведением иммунных комплексов при их избытке. Это наблюдается при заболеваниях, сопровождающихся повышенной продукцией иммуноглобулинов плазматическими клетками в ответ на постоянно повышенное содержание в крови антигенов: бактериальных при инфекциях, аутоантигенов при коллагенозах, опухолях, миеломной болезни. Одновременно с печенью поражаются почки, надпочечники, селезенка, кишечник, сердце и другие органы.

Патогенез. Различают следующие разновидности амилоидоза: семейный (наследственный), первичный, вторичный, старческий, диализный

Наследственный вариант амилоидоза встречается редко, сочетается с наследуемыми пороками обменных процессов, ферментопатиями, иммунодефицитами. Типичный пример - «периодическая болезнь» - заболевание, при котором периодически возникают острые приступы болей в животе, суставах, лихорадка.

Первичный амилоидоз (параамилоидоз) возникает на фоне патологических изменений иммунной системы у больных с множественной миеломой, моноклональной гипергаммаглобулинемией, болезнью Вальденстрема. В этих случаях амилоид, состоящий из легких цепей гамма-глобулинов, особенно интенсивно откладывается в органах и тканях богатых коллагеном (язык, сердце и др.).

Вторичный амилоидоз является следствием хронических нагноительных процессов (туберкулез, остеомиелит, бронхоэктатическая болезнь и др.), систем-

ных заболеваний соединительной ткани, лимфогранулематоза, некоторых опухолей. В тканях откладывается амилоид, состоящий из фибриллярных белково-полисахаридных структур, представляющих собой частично разрушенные иммунные комплексы в соединении с компонентами комплемента.

Старческий амилоидоз выявляется на секции у лиц старшей возрастной группы без какой-либо связи с заболеваниями внутренних органов. Часто ассоциируется с выраженным атеросклерозом.

Диализный амилоидоз возникает у больных с хронической почечной недостаточностью на фоне длительно повторяющихся процедур гемодиализа.

Клиническая картина. При первичном амилоидозе с преимущественным поражением печени больные жалуются на общую слабость, одышку при физической нагрузке, ощущение тяжести в правом подреберье, тошноту, иногда рвоту натеппак, кожный зуд, потерю аппетита, прогрессирующее похудение.

При вторичном амилоидозе клиническую картину дополняют жалобы, связанные с заболеванием, приведшим к амилоидозу.

При выявлении больных с амилоидозом печени существенное значение имеют такие «малые» признаки, как сухая, бледная, «фарфоровая» кожа, макроглоссия с отпечатками зубов на боковой поверхности языка. На коже могут быть видны полупрозрачные восковициные узелки, пурпура, особенно часто на лице около глаз. Регистрируется гепатоспленомегалия. При возникновении внутрипеченочного obstructивного холестаза с желтухой возникает кожный зуд, обесцвеченный стул, высокий уровень билирубина, холестерина, щелочной фосфатазы в сыворотке крови.

При поражении кишечника возникает синдром мальабсорбции. Возможен опухолеподобный вариант амилоидоза кишечника, вызывающий кишечную непроходимость.

Амилоидное поражение надпочечников проявляется симптоматикой хронической надпочечниковой недостаточности, почек - формированием нефротического синдрома.

Амилоидоз сердца ведет к развитию рестриктивной формы кардиомиопатии, проявляющейся расширением границ сердца, сердечной недостаточностью.

Возможно поражение суставов в виде симметричного полиартрита, плотного отека периартикулярных тканей.

Диагностика.

Общий анализ крови: увеличение СОЭ.

Общий анализ мочи: протеинурия.

Биохимический анализ крови: гипоальбуминемия, гипергаммаглобулинемия, гиперхолестеринемия при нефротическом синдроме. Увеличение содержания билирубина, активность АСТ, АЛТ, щелочной фосфатазы.

Определение клиренса внутривенно введенного красителя конго-красного: уменьшение клиренса в связи с задержкой красителя в организме амилоидными массами.

Иммунологический анализ: увеличена концентрация ЦИК, иммуноглобулина М (IgM).

Биопсия печени, слизистой десны или прямой кишки: обнаружение амилоида в виде гомогенных масс специфически окрашивающихся в розовый цвет после обработки препарата конго-красным.

ЭКГ: диффузные изменения миокарда.

ЭхоКГ: признаки рестриктивной кардиомиопатии.

Дифференциальный диагноз. Проводится с хроническим гепатитом, циррозом печени, между первичным и вторичным амилоидозом.

Лечение. При вторичном амилоидозе необходимо эффективное лечение основного заболевания, приведшего к его возникновению. Для патогенетического лечения амилоидоза применяются иммунодепрессивные препараты 4-аминохинолинового ряда: (хлорохин по 0,25 – 1 раз в день в течение длительного времени. Для торможения темпа развития амилоидоза печени применяется колхицин (0,6 мг – 2-3 раза в сутки). Высокой лечебной эффективностью обладает метод плазмафереза, способствующий активному выведению из организма иммунных комплексов. Применяются симптоматические средства, способствующие улучшению функции печени – эссенциале-форте, легалон, липамид, липостабил.

Прогноз. Заболевание склонно к неуклонному прогрессированию, вовлечению в процесс многих жизненно важных органов. Больные чаще погибают от декомпенсации недостаточности кровообращения, почечной недостаточности.

Эхинококкоз печени - гельминтоз, поражающий человека как промежуточного хозяина путем внедрения в печень личинок ленточных червей *Echinococcus granulosus* и *Echinococcus multilocularis*

МКБ10: B67 - Эхинококкоз

B67.0 - Инвазия печени вызванная *Echinococcus granulosus*.

B67.5 - Инвазия печени вызванная *Echinococcus multilocularis*.

Этиология. Основой хозяин паразита – волк, промежуточные – грызуны и северные олени. Человек – факультативный переносчик. Заражение происходит при несоблюдении правил личной гигиены при контакте с зараженными животными. Заболевание протекает в двух формах:

- Однокамерный (пузырный, гидативный) эхинококкоз печени, вызываемый инвазией *Echinococcus granulosus*.
- Многокамерный (альвеолярный) эхинококкоз печени, вызванный инвазией *Echinococcus multilocularis*.

Патогенез. Заражение происходит при попадании в пищеварительный тракт с пищей яиц или члеников гельминта, содержащих шестикрючные зародыши. Последние освобождаясь под действием пищеварительных ферментов от оболочки, внедряются в толщу слизистой оболочки желудка или кишки и попадают в венозные или лимфатические сосуды. Током крови по верхней брыжеечной вене паразиты заносятся в воротную вену и оседают в печени. Небольшая часть зародышей проходит через лимфатические сосуды и портокавальные анастомозы в полые вены, в правое предсердие и желудочек, выбрасываются в артерии малого круга и оседают в легких (эхинококкоз легких). Крайне редко зародыши проходят через легочный фильтр и обсеменяют другие внутренние органы. Эхинококковые кисты чаще локализуются в правой доле печени. Они могут быть одиночными или множественными. Кисты покрыты двумя оболочками - фиброзной и герминативной. Содержат прозрачную жидкость, в которой свободно плавают сколексы. Патологическое влияние однокамерного эхинококка в печени обусловлено сдавлением растущей кистой прилежащих сосудов и желчных протоков. Кисты растут очень медленно до 20-30 лет, часто достигая очень больших размеров. Вокруг кисты образуется зона дистрофических изменений паренхимы, разрастание соединительной ткани с формированием обширного периваскулярного фиброза. Присутствие эхинококка сопровождается токсическим и сенсибилизирующим воздействиями на весь организм хозяина.

Особенности этиологии и патогенеза многокамерной (альвеолярной) формы эхинококкоза печени. Альвеолярный эхинококк поражает главным образом печень. Заражение происходит при попадании в пищеварительный тракт яиц гельминта *Echinococcus multilocularis*. Обычно это происходит при обработке шкур лисиц и песцов, при питье воды из водоемов, загрязненных экскрементами животных, содержащих яйца гельминтов. В отличие от однокамерного эхинококкоза, встречающегося повсеместно, альвеолярный имеет вполне определенное географическое распространение. Это заболевание встречается в Сибири, Казахстане, Киргизии, Татарстане. Альвеококкозу свойственны инфильтрирующий рост и экзогенное размножение пузырьков путем почкования. Сколексы в пузырьках обнаруживаются крайне редко. Выделяют следующие формы эхинококкоза: с поражением одной доли печени одиночным или множественными узлами паразитов; с поражением обеих долей печени.

Клиническая картина. *Начальная*, латентная стадия пузырьной формы эхинококкоза печени с момента заражения до появления первых клинических признаков заболевания длится несколько лет. *Развернутая* стадия болезни начинается при появлении клинических симптомов. Характерны жалобы на боли, чувство тяжести, давления в правом подреберье, эпигастральной области, гепатомегалия. Формируется астеновегетативный синдром. Выявляются симптомы аллергии в виде рецидивирующей крапивницы, поносов, тошноты, рвоты, проходящие под влиянием антигистаминных препаратов. При пальпации киста эластичной или каменисто-плотной консистенции, имеет гладкую поверхность, безболезненная. *Терминальная* стадия определяется возникновением осложнений. Вследствие сдавления воротной вены возникает подпеченочная форма портальной гипертензии. Сдавление нижней полой вены сопровождается синдромом нижней полой вены с венозным застоем, отеками нижних конечностей. Возможно нагноение эхинококковой кисты при ее сообщении с желчными ходами. Внезапный прорыв кисты в желчные ходы ведет к развитию обтурационного холестаза с желтухой, печеночной коликой, лихорадкой и, одновременно, уменьшением размеров кисты. Прорыв в брюшную полость сопровождается внезапно возникшей сильной болью, коллапсом, аллергическими реакциями. Возможен прорыв массивной кисты в плевральную полость, в бронхи.

Особенности клинической картины альвеолярной формы эхинококкоза печени. Многокамерный эхинококкоз клинически проявляется через 8-12 лет после заражения. Первым симптомом заболевания является гепатомегалия. Увеличенная печень пальпаторно очень плотная («железная» печень). Функциональные пробы печени на начальной стадии заболевания обычно остаются неизменными. В *развернутой* стадии болезни появляются ощущения тяжести, тупые боли в эпигастральной области и в правом подреберье. Развивающаяся желтуха преимущественно паренхиматозного типа, при сдавлении желчных ходов - механическая. В *терминальной* стадии выявляются осложнения, обусловленные прорастанием узлов в окружающие органы - желчный пузырь, печеночно-двенадцатиперстную и печеночно-желудочную связки, желудок, поджелудочную железу, нижнюю полую вену, диафрагму, правую почку. Прорастание в нижнюю полую вену и попадание паразита в ее просвет ведет к его метастазированию в легкие, головной мозг, другие органы.

Диагностика.

Общий анализ крови: эозинофилия, возможно увеличение СОЭ.

Биохимическое исследование крови: гипербилирубинемия, снижение концентрации альбуминов и увеличение - гамма-глобулинов, повышение активности

трансаминаз, гамма-глутамилтранспептидазы, а при обтурационном холестазе - увеличение активности щелочной фосфатазы, повышение уровня холестерина.

Иммунологическое исследование: положительные реакции не прямой геммагглютинации или латекс-агглютинации с эхинококковым антигеном.

Рентгенологическое исследование: при однокамерном эхинококкозе видны контуры кисты при кальцификации ее стенки, увеличение печени, высокое стояние и ограничение подвижности диафрагмы. На рентгенограммах, выполненных в условиях пневмоперитонеума, можно наблюдать выбухание диафрагмальной поверхности печени.

УЗИ: позволяет обнаружить в печени кистоподобную структуру при однокамерном эхинококкозе или четко очерченное гиперэхогенное очаговое поражение печени при многокамерном эхинококкозе.

Для визуализации эхинококковых кист применяются методы рентгеновской компьютерной томографии, ЯМР-томографии печени.

Лапароскопическое исследование: возможна диагностика поверхностно расположенных кист. При многокамерном эхинококкозе на поверхности печени видны белесоватые узлы высокой плотности.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз проводится с опухолевым поражением печени.

Лечение. Радикальным методом лечения однокамерного и альвеолярного эхинококкоза печени является хирургический. При однокамерном эхинококкозе производится вскрытие кисты и эвакуация ее содержимого. При альвеококкозе прибегают к резекции печени, резекции-вылущиванию или вылущиванию узлов на границе со здоровыми тканями. Перед операцией и после нее проводят медикаментозное лечение противопаразитарными препаратами. У неоперабельных больных или у лиц, перенесших паллиативные операции (например, декомпрессия сдавленных кистой желчных ходов) производится общая или местная химиотерапия противопаразитарными средствами (триафлавин, тэпаль), цитостатиками (сарколизин). При невозможности хирургического вмешательства назначают мебендазол по 200 мг каждые 3 часа в течение 6 дней.

Прогноз. Прогноз относительно благоприятный при своевременной диагностике и адекватном лечении эхинококкоза. Возможно самоизлечение с формированием кальцифицированных очагов фиброза на месте погибших кист паразита. При распространенной инвазии с множественными поражениями внутренних органов прогноз неблагоприятный. Больные погибают от осложнений, вызванных сдавлением жизненно важных структур или от шока, вызванного внезапным разрывом кист в серозные полости (плевральную и др.).

Тема УИРС

Дифференциальный диагноз при гепатомегалии.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч., ч. I / А.М. Литвяков. – Минск: Тессей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 1. Диагностика болезней органов пищеварения. Диагностика эндокринных заболеваний. - М.: Мед. лит., 2008 – 560с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какие обстоятельства не могут привести к формированию жирового гепатоза?

1. прием пищи 1-2 раза в день
2. злоупотребление пивом
3. избыточное употребление продуктов, содержащих животные жиры
4. употребление в пищу творога, продуктов растительного происхождения
5. профессиональные и бытовые нитроокисации

2. При каких заболеваниях не может сформироваться жировой гепатоз?

1. алкоголизм
2. сахарный диабет
3. болезнь Кушинга
4. хроническая недостаточность кровообращения
5. тиреотоксикоз

3. Какие заболевания и синдромы не могут возникать при длительном воздействии этиологического фактора, вызвавшего формирование жирового гепатоза?

1. желчнокаменная болезнь
2. стеатогепатит
3. фиброз печени
4. портальная гипертензия

4. Какие клинические проявления не типичны для жирового гепатоза?

1. избыточная масса тела
2. увеличение размеров печени
3. плотный, закругленный, чувствительный край печени
4. спленомегалия
5. все не типичны

5. Какие отклонения биохимического анализа крови не типичны для жирового гепатоза?

1. увеличенное содержание холестерина, триглицеридов
2. повышенная активность АСТ и АЛТ
3. высокий уровень билирубина
4. все типичны
5. все не типичны

6. Какие пункты плана обследования больных жировым гепатозом можно исключить без ущерба для качества диагностики?

1. биохимический анализ крови: сахар натощак, общий белок и его фракции, билирубин, холестерин, мочевая кислота, АСТ, АЛТ, гамма-глутамилтранспептидаза, трансферрин не содержащий сиаловых кислот
2. коагулограмма
3. иммунологический анализ на присутствие маркеров вирусов гепатита В, С, D, G
4. УЗИ органов брюшной полости
5. пункционная биопсия печени

7. Какие результаты УЗИ не типичны для жирового гепатоза?

1. увеличенный объем печени
2. высокая эхогенность паренхимы печени
3. признаки липоматоза поджелудочной железы
4. признаки желчнокаменной болезни
5. признаки портальной гипертензии

8. Какие критерии не позволяют отличить жировое перерождение печени при алкогольной болезни от жирового гепатоза?

1. присутствие в крови трансферрина не содержащего сialовых кислот
2. в биоптатах много клеток содержащих тельца Меллори
3. присутствие капселей жира во внутриклеточных вакуолях и вне гепатоцитов

9. Какие рекомендации не следует давать больным с жировым гепатозом?

1. переход на дробный режим питания с 5-6 кратным приемом пищи в течение дня
2. равномерное распределение каллоража пищевого рациона в течение дня
3. употребление липотропных (творог) и растительных продуктов
4. все эти рекомендации следует давать

10. Какие препараты не следует давать больным жировым гепатозом?

1. комплексные поливитамины
2. эссенциале-форте
3. липостабил
4. легалон
5. преднизолон

11. Какие клинические проявления не типичны для жирового гепатоза?

1. приступы гипогликемии
2. общая слабость
3. ноющие боли в правом подреберье
4. увеличение объема живота, асцит
5. склонность к запорам

12. Какая формулировка соответствует определению пигментных гепатозов?

1. наследственно обусловленные нарушения метаболизма и транспорта билирубина в гепатоцитах, проявляющиеся постоянной или рецидивирующей желтухой при отсутствии изменений морфологической структуры печени
2. наследственные заболевания, связанные с избыточным образованием в организме конъюгированного билирубина, проявляющиеся желтухой, желчнокаменной болезнью
3. наследственные заболевания, связанные с избыточным образованием в организме неконъюгированного билирубина, сопровождающиеся желтухой
4. наследственные заболевания, проявляющиеся гемолизом эритроцитов, неконъюгированной гипербилирубинемией, желчнокаменной болезнью
5. наследуемые заболевания с высоким содержанием в крови неконъюгированного и конъюгированного билирубина с накоплением в гепатоцитах меланиноподобного пигмента

13. При каких гепатозах имеет место неконъюгированная гипербилирубинемия?

1. синдром Жильбера
2. синдром Дабин-Джонса
3. синдром Ротора
4. при всех упомянутых
5. ни при одном из упомянутых

14. При каких гепатозах имеет место интенсивное накопление в гепатоцитах меланиноподобного пигмента?

1. синдром Жильбера
2. синдром Дабин-Джонса
3. синдром Ротора
4. при всех упомянутых
5. ни при одном из упомянутых

15. При каких гепатозах отсутствует накопление в гепатоцитах пигмента?

1. синдром Жильбера
2. синдром Дабин-Джонса
3. синдром Ротора
4. при всех упомянутых
5. ни при одном из упомянутых

16. Какому гепатозу соответствует определение: «Генетически детерминированная энзимопатия, вызывающая нарушение конъюгации билирубина в печени, что проявляется увеличением содержания в крови неконъюгированного билирубина, желтухой, накоплением в гепатоцитах пигмента липофусцина»?

1. синдрому Дабин-Джонса
2. синдрому Ротора
3. синдрому Жильбера
4. любому из них
5. ни одному из упомянутых

17. Какой метаболический дефект лежит в основе синдрома Жильбера?

1. дефицит гамма-глутамилтранспептидазы в гепатоцитах
2. дефицит глюкуронилтрансферазы в микросомах гепатоцитов
3. жировая дистрофия печеночных клеток
4. избыточное накопление гликогена в печеночных клетках
5. отложение гемосидерина в гепатоцитах

18. Какие патогенетические моменты не типичны для синдрома Жильбера?

1. нарушения функции белков, доставляющих неконъюгированной билирубин к микросомам гепатоцитов
2. неполноценность УДФ-глюкуронилтрансферазы, обеспечивающей конъюгацию билирубина с глюкуроновой кислотой
3. отложение в гепатоцитах пигмента липофусцина
4. формирование фиброза печени
5. формирование пигментных камней в желчном пузыре

19. Какие особенности клинической картины не типичны для синдрома Жильбера?

1. желтушность кожи, возникающая после приема алкоголя
2. желтуха возникает на фоне малокалорийного пищевого рациона
3. желтуха возникает на фоне приема никотиновой кислоты
4. желтуха возникает после переохлаждения
5. все типичны

20. Какие осложнения типичны для синдрома Жильбера?

1. цирроз печени
2. портальная гипертензия
3. желчнокаменная болезнь
4. хронический панкреатит
5. сахарный диабет

21. Какие отклонения общего анализа крови не типичны для синдрома Жильбера?

1. повышение содержания эритроцитов крови
2. увеличенное содержание гемоглобина
3. уменьшение СОЭ
4. высокий негтрофильный лейкоцитоз
5. все типичны

22. Какие отклонения биохимического анализа крови типичны для синдрома Жильбера?

1. гиперхолестеринемия
2. конъюгированная гипербилирубинемия
3. гиперурикемия
4. все типичны
5. все не типичны

23. Какие провокационные пробы можно использовать для выявления скрытой недостаточности конъюгационной способности печени при синдроме Жильбера?

1. проба с никотиновой кислотой
2. проба с избыточным высококалорийным питанием
3. проба с лактулозой
4. любую из перечисленных
5. ни одну из перечисленных

24. Какие провокационные пробы можно использовать для выявления скрытой недостаточности конъюгационной способности печени при синдроме Жильбера?

1. проба с нагрузкой глюкозой
2. проба с низкокалорийным пищевым рационом
3. проба с мочегонными препаратами
4. любую из перечисленных
5. ни одну из перечисленных

25. Какими препаратами невозможно индуцировать синтез транспортных белков и глюконилтрансферазы с целью уменьшения гипербилирубинемии при синдроме Жильбера?

1. зиксорин
2. никотиновая кислота
3. фенobarбитал
4. можно индуцировать любым препаратом из перечисленных
5. нельзя индуцировать ни одним из перечисленных препаратов

26. Какие лабораторные исследования можно исключить из плана обследования больного с синдромом Жильбера без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи с определением билирубина, уробилина, гемосидерина
3. копрограмма с определением стеркобилина
4. коагулограмма
5. биохимический анализ крови: билирубин, холестерин, АСТ, АЛТ, гамма-глутамилтранспептидаза

27. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного с синдромом Жильбера без ущерба для качества диагностики?

1. УЗИ органов брюшной полости
2. ФГДС
3. пункционная биопсия печени
4. провокационные пробы с ограничением энергетической ценности пищи или никотиновой кислотой
5. нагрузочные пробы с фенobarбиталом или зиксорин

28. Какие рекомендации по лечению следует давать при синдроме Жильбера?

1. никакого лечения не требуется
2. профилактический прием поливитаминов
3. исключить употребление алкоголя
4. ограничить употребление лекарственных препаратов
5. все приведенные рекомендации следует давать

29. Какие особенности, отличают синдром Дабин-Джонса от синдрома Ротора?

1. имеет место конъюгированная гипербилирубинемия
2. в печени интенсивно накапливается меланиноподобный пигмент
3. в желтушный период моча окрашена в темный цвет
4. в желтушный период в моче присутствует билирубин
5. нарушается экскреторная функция печени

30. Какими методами нельзя выявить нарушение экскреторной функции печени при синдромах Дабин-Джонса и Ротора?

1. проведением пробы с нагрузкой глюкозой
2. проведением пробы с нагрузкой бромсульфаленом
3. проведением радиоизотопной гепатографии
4. всем нельзя
5. всем можно

31. Какие клинические проявления отличают синдромы Дабин-Джонса и Ротора от синдрома Жильбера?

1. легкий зуд кожных покровов
2. темный цвет мочи
3. нарушения экскреторной функции печени
4. все указанные проявления могут быть при всех гепатозах
5. все указанные проявления могут быть только при конъюгированных гепатозах

32. Какому гепатозу соответствует определение: «Генетически детерминированная энзимопатия, вызывающая нарушение транспорта билирубина в печени, что проявляется увеличением содержания в крови конъюгированного билирубина, желтухой, при отсутствии накопления в гепатоцитах пигмента?»

1. синдрому Дабин-Джонса
2. синдрому Ротора
3. синдрому Жильбера
4. любому из них
5. ни одному из упомянутых

33. Какому гепатозу соответствует определение: «Генетически детерминированная энзимопатия, вызывающая нарушение транспорта билирубина в печени, что проявляется увеличением содержания в крови конъюгированного билирубина, желтухой, накоплением в гепатоцитах меланиноподобного пигмента?»

1. синдрому Ротора
2. синдрому Жильбера
3. синдрому Дабин-Джонса
4. любому из них
5. ни одному из упомянутых

34. Какая формулировка соответствует определению гемохроматоза?

1. хроническое заболевание, проявляющееся неспособностью утилизации железа, сопровождающееся снижением концентрации железа в крови, в клетках различных органов с последующим повреждением и нарушением функции этих органов
2. заболевание, сопровождающееся недостаточным поступлением железа в клетки различных органов с последующим повреждением и нарушением функции этих органов
3. заболевание, сопровождающееся избыточным накоплением железа в клетках различных органов с повреждением и нарушением функции этих органов
4. заболевание, сопровождающееся избыточным накоплением железа в макрофагах костного мозга без повреждения и нарушения функции внутренних органов
5. заболевание, сопровождающееся избыточным накоплением меди в клетках различных органов с повреждением и нарушением функции этих органов

35. Какие обстоятельства относятся к этиологическим факторам первичного идиопатического гемохроматоза?

1. дефект гена на коротком плече VI хромосомы
2. заболевание талассемией
3. хроническая интоксикация свинцом с формированием сидероахрестической анемии
4. все относятся
5. ни одно не относится

36. Какие обстоятельства не относятся к этиологическим факторам первичного идиопатического гемохроматоза?

1. злоупотребление железосодержащими препаратами
2. частое переливание эритроцитарной массы
3. злоупотребление алкоголем
4. избыточное поступление в организм аскорбиновой кислоты
5. все относятся

37. Какими отклонениями отличается гемохроматоз от гемосидероза?

1. высоким содержанием железа в крови
2. увеличением насыщения трансферрина железом
3. накоплением железа в клетках внутренних органов
4. накоплением железа в макрофагах костного мозга
5. большим содержанием железа в моче
6. все вышеперечисленные

38. Какая особенность не типична для гемосидероза?

1. необратимые поражения внутренних органов
2. большое количество сидеробластов в костном мозге
3. высокое содержание сывороточного железа
4. все типичны
5. все не типичны

39. Какие поражения и заболевания не типичны для гемохроматоза?

1. сахарный диабет
2. вторичная рестриктивная кардиомиопатия
3. цирроз печени
4. патологическая пигментация кожи
5. диффузный пневмосклероз

40. Что лежит в основе патогенеза врожденного идиопатического гемохроматоза?

1. генетический дефект ферментных систем, вызывающий неуправляемое увеличение всасывания железа в кишечнике
2. генетический дефект, вызывающий нарушение выведения железа из организма с мочой, потом, калом
3. генетический дефект, вызывающий нарушение утилизации железа при нормальном поступлении и выведении из организма
4. все приведенное
5. ничего из приведенного

41. Какие жалобы не типичны для больных с гемохроматозом?
1. жажда
 2. полиурия
 3. нарушение половой функции
 4. сухая кожа, выпадающие волосы
 5. зуд кожных покровов
42. Какие клинические особенности не типичны для гемохроматоза?
1. бронзовая окраска кожных покровов
 2. гиперпигментация в подмышечных впадинах, в области половых органов
 3. увеличенная, плотная, слабо чувствительная печень с заостренным передним краем
 4. расширение границ сердечной тупости
 5. геморрагическая сыпь на коже голеней и стоп
43. Какие клинические проявления не встречаются при гемохроматозе?
1. артропатия мелких суставов кистей, тазобедренных и коленных суставов
 2. синдром мальабсорбции
 3. синдром Рейно
 4. полиландулярная эндокринная недостаточность
 5. все приведенное встречается при данном заболевании
44. Какие отклонения биохимического анализа крови не типичны для гемохроматоза?
1. увеличение содержания сывороточного железа
 2. увеличение содержания ферритина
 3. увеличение насыщения трансферрина железом
 4. гипергликемия
 5. все типичны
45. Какие отклонения общего анализа мочи типичны для гемохроматоза?
1. глюкозурия
 2. гематурия
 3. лейкоцитурия
46. Какие изменения не типичны для морфологической картины в биоптатах печени у больных гемохроматозом?
1. признаки гепатита
 2. признаки цирроза печени
 3. накопление ферритина и гемосидерина
 4. большое количество меланиноподобного пигмента
47. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного гемохроматозом без существенного ущерба для качества диагностики?
1. биохимический анализ крови: железо, ферритин, насыщение железом трансферрина, сахар, билирубин, общий белок, АСТ, АЛТ
 2. десфералевый тест на увеличение секреции железа с мочой
 3. биопсия печени
 4. эхоКГ
 5. дуоденальное зондирование

48. Какие диетологические рекомендации не следует давать больным с гемохроматозом?

1. ограничить употребление продуктов содержащих много железа
2. ограничить прием витамина С
3. прекратить употребление алкоголя
4. все эти рекомендации следует давать
5. все эти рекомендации не следует давать

49. Какие методы не следует применять для лечения больных с гемохроматозом?

1. кровопускания
2. внутривенное введение десферала
3. введение инсулина
4. все следует применять
5. ни один из приведенных не следует применять

50. Какая формулировка больше всего подходит для определения болезни Вильсона-Коновалова?

1. приобретенное заболевание, возникающее в результате бытовой или связанной с профессиональной деятельностью хронической интоксикацией медью, проявляющееся поражением печени, почек, головного мозга
2. врожденный цирроз печени, сочетающийся с тяжелой энцефалопатией, обусловленной повышенным содержанием в крови церулоплазмينا
3. врожденная энцефалопатия, сочетающаяся с циррозом печени, гемолитической анемией, обусловленными снижением содержания в крови меди и ее соединений
4. генетически детерминированное заболевание, при котором вследствие нарушения обмена и недостаточного накопления в организме меди и других микроэлементов возникают тяжелые поражения в первую очередь печени и ЦНС
5. генетически детерминированное заболевание, при котором вследствие нарушения обмена и избыточного накопления меди возникают тяжелые поражения внутренних органов, в первую очередь печени и ЦНС

51. Какие факторы не могут иметь значение в этиологии болезни Вильсона-Коновалова?

1. генетический дефект в 13-й хромосоме с нарушением синтеза Р-типа АТФ-азы, осуществляющей трансмембранный перенос меди
2. генетически обусловленная недостаточность синтеза в печени трансдуктора меди альфа-2-глобулина - церулоплазмينا
3. недостаточное поступление в организм меди с пищевыми продуктами и
4. все могут иметь значение

52. Какие моменты не типичны для патогенеза болезни Вильсона-Коновалова?

1. медь связывается с сульфгидрильными группами ферментов и блокирует их
2. острый внутрисосудистый гемолиз крови
3. активный воспалительный процесс в печени с формированием цирроза
4. поражение головного мозга
5. все типичны

53. Какие симптомы характерны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. кольцо Кайзера-Флейшера на роговице
2. дерматит кожи лица в форме «бабочки»
3. геморрагическая пурпура
4. все характерны

54. Какие патологические процессы не типичны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. хронический гепатит
2. цирроз печени
3. фиброзирующий альвеолит
4. поражение чечевичных ядер, подкорки, коры головного мозга
5. гемолитические кризы

55. Какие неврологические признаки не типичны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. мышечная дистония
2. церебральные сосудистые кризы
3. флексорно-экстензорный тремор
4. затрудненная монотонная речь
5. гипомимия

56. Какие клинические проявления не типичны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. макроглоссия
2. «порхающий» тремор пальцев вытянутых рук
3. снижение интеллекта
4. гипомимия
5. синдром Рейно

57. Какие поражения печени не типичны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. хронический гепатит
2. цирроз печени
3. тромбоз печеночных вен
4. все типичны

58. Какие признаки поражения почек не типичны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. нефротический синдром
2. симптоматическая артериальная гипертензия
3. аминацидурия
4. глюкозурия
5. микрогематурия

59. Какие изменения в общем анализе крови не типичны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. анемия
2. ретикулоцитоз
3. увеличение СОЭ
4. все типичны

60. Какие изменения в общем анализе мочи не типичны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. увеличение экскреции меди
2. протеинурия
3. положительная реакция на белок Бенс-Джонса
4. глюкозурия
5. микрогематурия

61. Какие изменения в биохимическом анализе крови не типичны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. снижение содержания церулоплазмينا
2. увеличение содержания свободной меди
3. высокое содержание мочевой кислоты
4. высокая активность АСТ, АЛТ, щелочной фосфатазы
5. гипопротейнемия

62. Какие изменения в биоптатах печени не типичны для болезни Вильсона-Коновалова?

1. признаки гепатита с высокой активностью воспалительного процесса
2. признаки цирроза печени
3. высокое содержание в тканях печени меди
4. гранулематозное воспаление вокруг мелких внутрипеченочных желчных протоков
5. все типичны

63. Какие пункты можно исключить из плана обследования при болезни Вильсона-Коновалова без существенного ущерба для точности диагностики данного заболевания?

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи
3. исследование суточной экскреции меди с мочой
4. колоноскопия
5. биопсия и морфологическое исследование ткани печени

64. Какие пункты можно исключить из плана биохимического анализа крови при болезни Вильсона-Коновалова без существенного ущерба для точности диагностики данного заболевания?

1. активность церулоплазмينا
2. содержание свободной меди
3. содержание свободного железа
4. общий белок и фракции
5. билирубин, холестерин, АСТ, АЛТ, щелочная фосфатаза

65. Какие препараты нельзя использовать для выведения из организма меди при болезни Вильсона-Коновалова?

1. унитиол
2. БАЛ (британский антилоизит)
3. Д-пеницилламин
4. аминалон
5. триентин

66. В классификации амилоидоза, какой из приведенных ниже пунктов **не** правильный?

1. семейный (наследственный)
2. первичный
3. вторичный
4. старческий
5. юношеский

67. В формировании амилоидных структур в печени ведущее значение имеет:

1. высокий уровень триглицеридов в крови
2. нарушение белковообразовательной функции печени
3. иммунная недостаточность
4. нарушение функции щитовидной железы
5. внутрипеченочный холестаз

68. При каком заболевании может возникнуть амилоидоз печени?

1. бронхиальная астма
2. эмфизема легких
3. бронхоэктатическая болезнь
4. экссудативный плеврит
5. пневмосклероз

69. Какое из перечисленных ниже заболеваний **не** вызывает амилоидоз печени?

1. туберкулез
2. множественная миелома
3. ревматоидный артрит
4. сахарный диабет

70. Какие из перечисленных жалоб типичны для больных с амилоидозом печени?

1. тупая ноющая боль в правом подреберье
2. прогрессирующее похудение
3. зуд кожи
4. тошнота, рвота
5. все перечисленные

71. Какие органы поражаются при амилоидозе?

1. печень
2. селезенка
3. кишечник
4. поджелудочная железа
5. все перечисленные

72. Какой краситель используется для диагностики амилоидоза?

1. метиленовый синий
2. конго красный
3. синька Эванса
4. индиго кармин
5. прочный зеленый

73. В пользу амилоидоза при морфологическом исследовании биоптата печени свидетельствует наличие:

1. перипортального фиброза
2. расширения желчных протоков
3. гомогенных масс с двойным лучепреломлением
4. участков некроза гепатоцитов
5. атипичного клеточного строения паренхимы

74. Биоптаты каких тканей берут для диагностики амилоидоза?

1. эпителии десны из полости рта
2. слизистой прямой кишки
3. слизистой двенадцатиперстной кишки
4. паренхимы печени
5. всех выше перечисленных

75. Какие из объективных симптомов не типичны для амилоидоза печени?

1. макроглоссия
2. сухая, «фарфоровая» кожа
3. восковидные узелки под кожей
4. «готическое» небо
5. спленомегалия

76. Какие клинические синдромы могут иметь место у больных амилоидозом?

1. нефротический синдром
2. синдром мальабсорбции
3. сердечная недостаточность
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

77. Какое средство способно затормозить развитие амилоидоза?

1. колхицин
2. инсулин
3. пропранолол
4. преднизолон
5. все из перечисленных

78. Причиной гибели больных амилоидозом является:

1. почечная недостаточность
2. сердечная недостаточность
3. надпочечниковая недостаточность
4. все перечисленные
5. ни одна из указанных причин не является

79. Какие препараты можно применять для стабилизации функционального состояния печени у больных амилоидозом печени?

1. эссенциале-форте
2. липостабил
3. сбалансированные поливитаминные комплексы
4. ни один из перечисленных нельзя применять
5. все перечисленное можно применять

80. Какой препарат эффективен при консервативном лечении эхинококкоза печени?

1. плаквенил
2. гентамицин
3. бисептол
4. метронидазол
5. мебендазол

81. Какой тип эхинококкоза распространен повсеместно?

1. однокамерный (пузырный)
2. многокамерный (альвеолярный)
3. сочетание однокамерного и многокамерного
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

82. При каком типе эхинококкоза сколексы всегда присутствуют в пузырной жидкости?

1. при однокамерном эхинококкозе печени
2. при многокамерном эхинококкозе печени
3. при всех вариантах эхинококкоза печени
4. ни в одном из перечисленных вариантов эхинококкоза печени

83. При каком типе эхинококкоза возможен инвазивный рост паразитарных кист из печени в соседние органы?

1. при пузырном эхинококкозе
2. при альвеолярном эхинококкозе
3. при всех вариантах эхинококкоза
4. ни при одном из перечисленных вариантов эхинококкоза печени

84. Какие изменения периферической крови являются косвенным системным проявлением эхинококкоза печени?

1. нейтрофильный лейкоцитоз
2. лимфоцитоз
3. эозинофилия
4. тромбоцитопения
5. эритроцитоз

85. При инвазии каким паразитом возможен разрыв кист печени с выходом их содержимого в серозные полости, сосуды, желчные протоки?

1. *Echinococcus multilocularis*
2. *Echinococcus granulosus*
3. все перечисленные

86. Какие инструментальные методы эффективны для диагностики эхинококкоза?

1. ультразвуковой
2. сцинтиграфический
3. рентгенологический (КТ)
4. ЯМР-томографический
5. все перечисленные

87. Какие из лабораторных тестов эффективны для диагностики эхинококкоза печени?

1. исследование уровня протромбина
2. реакция латекс-агглютинации со специфическим антигеном
3. проба Вельмана
4. сулемовая проба
5. реакция Кумбса

88. Диффузное уплотнение печени («железная» печень) характерно для:

1. альвеолярного эхинококкоза
2. гидатидного эхинококкоза
3. всех видов эхинококкоза
4. не типично для эхинококкоза печени

89. Оптимальным методом лечения эхинококкоза печени является:

1. хирургический
2. консервативный медикаментозный
3. комбинированный хирургический и медикаментозный
4. паллиативный
5. отказ от активного лечения

90. Клинические проявления эхинококкоза печени могут отсутствовать на:

1. начальной стадии заболевания
2. развернутой стадии заболевания
3. терминальной стадии заболевания
4. на всех стадиях

91. Инструментальные методы визуализации эхинококкоза печени (УЗИ, КТ, ЯМР) эффективны:

1. в начальной стадии заболевания
2. на развернутой стадии заболевания
3. в терминальной стадии заболевания
4. на всех стадиях

92. Желтуха, вызванная сдавлением эхинококковой кистой желчных протоков, проявляется повышением уровня активности (в сыворотке крови):

1. аспарагиновой трансаминазы
2. креатинфосфокиназы
3. щелочной фосфатазы
4. альфа-амилазы
5. псевдохолинэстеразы

93. Внепеченочная локализация эхинококковых кист более характерна для инвазии:

1. *Echinococcus granulosus*
2. *Echinococcus multilocularis*
3. обоими типами паразитов
4. ни при одном из указанных видов паразита

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 4	11 - 4	21 - 4	31 - 5	41 - 5	51 - 3	61 - 3	71 - 5	81 - 1	91 - 4
2 - 5	12 - 1	22 - 1	32 - 2	42 - 5	52 - 5	62 - 4	72 - 2	82 - 1	92 - 3
3 - 4	13 - 1	23 - 1	33 - 3	43 - 3	53 - 1	63 - 4	73 - 3	83 - 2	93 - 2
4 - 4	14 - 2	24 - 2	34 - 3	44 - 5	54 - 3	64 - 3	74 - 5	84 - 3	
5 - 3	15 - 3	25 - 2	35 - 1	45 - 1	55 - 2	65 - 5	75 - 4	85 - 2	
6 - 2	16 - 3	26 - 4	36 - 5	46 - 4	56 - 5	66 - 6	76 - 4	86 - 5	
7 - 5	17 - 2	27 - 2	37 - 3	47 - 5	57 - 3	67 - 3	77 - 1	87 - 2	
8 - 3	18 - 4	28 - 5	38 - 1	48 - 4	58 - 2	68 - 3	78 - 4	88 - 1	
9 - 4	19 - 4	29 - 2	39 - 5	49 - 4	59 - 4	69 - 4	79 - 5	89 - 3	
10 - 5	20 - 3	30 - 1	40 - 1	50 - 5	60 - 3	70 - 5	80 - 5	90 - 1	

Тема 6. БОЛЕЗНИ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Желчнокаменная болезнь. Этиология. Патогенез. Предрасполагающие факторы. Значение пола, возраста, питания, нарушений обмена. Виды желчных камней.
2. Желчнокаменная болезнь. Клиническая картина. Основные клинические синдромы. Болевая и диспепсическая формы. Желчная колика. Диагноз. Значение ультразвукового и рентгенологического исследования. Осложнения.
3. Желчнокаменная болезнь. Лечение. Показания и противопоказания к оперативному лечению. Консервативная терапия. Купирование приступа. Медикаментозное растворение камней. Липотрипсия. Прогноз. Профилактика.
4. Хронические холециститы и холангиты. Этиология и патогенез. Значение инфекции, нарушения моторики, холелитиаза. Клиническая картина, диагноз. Возможности инструментальной диагностики. Осложнения.
5. Хронические холециститы и холангиты. Лечение. Диета. Медикаментозная терапия в период обострения. Физиотерапия. Показания к хирургическому лечению. Показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению. Прогноз.
6. Дискинезия желчных путей (ДЖП). Определение. Этиология и патогенез. Первичная и вторичная дискинезии.
7. Дискинезия желчных путей. Клинические проявления в зависимости от вариантов дискинезии (гипер- и гипотоническая). Клиническая и инструментально-лабораторная диагностика. Дифференциальный диагноз.
8. Дискинезия желчных путей. Принципы дифференцированного лечения в зависимости от формы дискинезии. Диета. Санаторно-курортное лечение.
9. Постхолецистэктомический синдром (ПХЭС). Патогенез, клинические формы, диагностика, лечение.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Желчнокаменная болезнь (ЖКБ) – заболевание, возникающее в результате формирования конкрементов в желчном пузыре и/или в желчных протоках.

МКБ 10: K80 - Желчнокаменная болезнь (холелитиаз)

Этиология. ЖКБ полиэтиологическое заболевание с различными механизмами возникновения конкрементов в желчных ходах. У человека возможно формирование желчных камней следующих видов: камни преимущественно холестеринового состава; пигментные камни, состоящие из билирубината кальция; кальцинатные (известковые) камни, состоящие главным образом из углекислого кальция; смешанные холестеринно-пигментно-известковые камни.

Холестериновые камни формируются в нормальных желчных путях в условиях избыточного содержания в пузырной желчи холестерина и недостаточного

содержания желчных кислот, необходимых для образования и стабилизации эмульсии нерастворимого в воде холестерина. Высокая концентрация холестерина в пузырной желчи возникает у лиц, принимающих пищу 1-2 раза в сутки, а также при длительном голодании, что приводит к концентрации пузырной желчи, в которой холестерин из коллоидного состояния выпадает в осадок, называемый «сладжем» из которого затем формируются конкременты.

У беременных женщин и рожениц очень высокий уровень липидов и холестерина в крови. В первые дни после родов большое количество липидов из крови уходит в молоко. Значительная часть холестерина выделяется с желчью. Этот путь удаления избытка холестерина из организма приобретает большее значение, если женщина не будет кормить ребенка грудью и не сцеживает молоко. При атонии кишечника и желчного пузыря, что нередко бывает после родов, содержащийся в избытке в пузырной желчи холестерин концентрируется и выпадает в осадок, формируя камень.

Повышенному содержанию холестерина в желчи способствует гиперхолестеринемия, имеющая место при сахарном диабете, нефротическом синдроме, хронической почечной недостаточности, у лиц с IIА, IIБ, III и IV типами гиперлипотеинемии (по Фридрихсону). Снижение концентрации желчных кислот в пузырной желчи может возникать при гиперэстрогенемии любой этиологии, в том числе и вызванной длительным приемом оральных контрацептивов. Холестериновые камни часто одиночные, крупные (10-30 мм в поперечнике). Они не дают тени на рентгенограммах.

Пигментные камни, состоящие из билирубината кальция, возникают у больных с длительной неконъюгированной гипербилирубинемией. Чаще всего это происходит при врожденных и приобретенных гемолитических анемиях, врожденных пигментных гепатозах (синдром Жильбера). Условия для возникновения пигментных камней имеют место у больных с хроническим бактериальным холециститом, холангитами. Бета-глюкоро니다за бактерий способствует переходу водорастворимого конъюгированного билирубина в нерастворимый неконъюгированный, который начинает осаждаться в желчном пузыре и/или протоках. Кроме того, воспаленная и склерозированная стенка желчного пузыря утрачивает способность секретировать слизь, необходимую для стабилизации взвешенного состояния нерастворимых частиц билирубината кальция. По этой причине хронический бескаменный холецистит очень быстро переходит в хронический калькулезный холецистит. Пигментные камни обычно множественные. Часто возникают одновременно и в пузыре, и в протоках, обладают слабой рентгенопозитивностью (за счет присутствия кальция).

Камни из углекислого кальция (кальцинатные или известковые) возникают у больных как осложнение часто рецидивирующего острого воспалительного процесса, вызванного бактериальным или паразитарным поражением желчевыводящих путей. В их составе обычно присутствует и билирубинат кальция. Известковые камни рентгенопозитивны.

Смешанные холестерино-пигментно-известковые камни появляются у больных с хроническим активным воспалительным процессом желчевыводящей системы, сочетающимся с нарушениями моторики желчного пузыря, избыточным содержанием в крови и секретной в желчь холестерина. На разрезе смешанные камни обычно состоят из слоев различной структуры. При преобладании слоев содержащих соли кальция смешанные камни могут давать тень на обзорной рентгенограмме.

Патогенез. Патогенетическое значение камней в желчевыводящей системе мало зависит от их химического состава. Большее значение имеет количество камней, их размеры, положение в желчевыводящих путях, подвижность. Желчно-каменную болезнь и ее осложнения обуславливают следующие обстоятельства:

- механическое воздействие крупных камней на стенку желчного пузыря или протока с последующим асептическим или септическим воспалением, формирование пролежней с дальнейшей перфорацией стенки, развитием желчного перитонита, провокация опухолевого роста (холангиокарциномы);

- закупорка камнем шейки желчного пузыря и/или желчного протока. Закупорка может быть непостоянной («клапанный» камень), или постоянной. Калькулезная обструкция шейки желчного пузыря или пузырного протока сопровождается формированием синдрома «отключенного» желчного пузыря. Желчь в его полости через короткий промежуток времени после обструкции полностью всасывается. Однако слизистая жидкость, которую продолжает секретировать нормальная слизистая, постепенно переполняет пузырь. Он увеличивается, мышечная оболочка пузыря деградирует, возникает водянка желчного пузыря. У больных с калькулезным холециститом имеет место воспалительный склероз слизистой оболочки пузырной стенки, в связи, с чем она частично или полностью утрачивает способность секретировать слизистую жидкость. Вследствие этого обструкция пузырного протока камнем у больных калькулезным холециститом может вызывать тотальный коллапс полости желчного пузыря;

- фрагментация камней в полости желчного пузыря, с последующим выходом фрагментов во внепеченочные желчные протоки, что нередко влечет за собой закупорку внепеченочных протоков, чаще возникающую на уровне соединения пузырного и общего желчных протоков, препанкреатического отрезка панкреатического отдела холедоха;

- формирование синдрома механического холестаза - частичного, при закупорке внутрипеченочного протока, или тотального, при закупорке общего печеночного или общего желчного протоков. Просвет желчных ходов выше места фиксации камня расширяется, общий объем желчи в расширенных протоках увеличивается в 5-10 раз. Обтурационный холестаз осложняется холестатическим гепатитом, холангитом, в дальнейшем может возникнуть вторичный билиарный цирроз печени;

- калькулезная обструкция протока фатерова соска может вызвать нарушение оттока панкреатического секрета с последующим формированием острого панкреатита.

Клиническая картина. Выделяют следующие клинические формы желчно-каменной болезни: латентная (отсутствуют клинические проявления); хроническая диспепсическая (жалобы на ощущение тяжести в правом подреберье, эпигастриальной области, изжогу, неустойчивый стул, метеоризм, плохую переносимость жирных, жареных, острых блюд, больших порций еды); хроническая болевая (беспокоят тупые, ноющие боли в правом подреберье, эпигастрии постоянного характера, усиливающиеся после приема пищи, нередко иррадиирующие в правую поясничную и лопаточную области); хроническая с рецидивами печеночной колики (беспокоят приступы резких болей в правом подреберье (печеночная колика), возникающие после употребления жирной пищи, приема желчегонных препаратов натошак, употребления слабительных средств, иногда - при сотрясении тела во время езды в транспорте, натуживании, при эмоциональном напряжении, продолжающийся от нескольких минут до нескольких суток, в некоторых случаях сопровождающийся тошнотой, рвотой с примесью желчи). Характерна

иррадиация болей в поясничную и лопаточную область справа); стенокардитическая (жалобы на боли высоко в эпигастрии, в грудной клетке, экстрасистолия, на ЭКГ во время болевых приступов нередко регистрируются уплощенный или отрицательный зубец Т в левых грудных отведениях, желудочковые или суправентрикулярные экстрасистолы. Состояние таких больных облегчается после приема таблеток нитроглицерина (нитроглицерин является одним из самых мощных спазмолитиков, расслабляющих тонус гладкомышечных структур в желчевыводящей системе)). Характерен синдром Сейта (появление желчнокаменной болезни у больных страдающих дивертикулезом толстой кишки и диафрагмальной грыжей).

Печеночная колика может завершиться: постепенным или резким прекращением болей, острым панкреатитом, холангитом, холециститом, калькулезной обструкцией внепеченочных желчных протоков.

Типичными осложнениями ЖКБ являются механическая желтуха, вторичный холестатический гепатит, острый холецистит, холангит, острый панкреатит.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз ЖКБ подтверждается анамнестическими сведениями об имевших место приступах печеночной колики. При объективном исследовании у больных в межприступный период определяются слабopоложительный симптом Кера, во время печеночной колики - симптомы Кера, Мерфи, Лапине, Ортнера, Мюсси резко положительные. При нарушении оттока панкреатического секрета у больных с острой калькулезной обструкцией протока большого дуоденального соска определяется положительный симптом Мейо-Робсона.

У больных с бессимптомным холелитиазом о его наличии можно судить по результатам УЗИ органов брюшной полости.

При УЗИ можно не только обнаружить конкременты в желчном пузыре, но и оценить их количество, размеры, способность перемещаться в полости пузыря. Возможна косвенная оценка плотности конкрементов. Рыхлые и легкие холестериновые камни хорошо проводят ультразвук. Нередко они «всплывают» над слоем желчного осадка, образующегося на дне пузыря. Более плотные пигментные и известковые камни всегда лежат на дне, плохо проводят ультразвук, давая позади себя темную полосу акустической тени.

Ультразвуковой метод недостаточно информативен для диагностики конкрементов во внутри- и внепеченочных желчных протоках если они не вызывают препятствий оттоку желчи. Для диагностики латентного протокового холелитиаза более эффективен метод эндоскопической ретроградной холедохопанкреатографии. Во время приступа печеночной колики у больных методом УЗИ можно обнаружить конкремент, вколоченный в шейку желчного пузыря. При калькулезной обструкции внепеченочных желчных протоков выявляется расширение просвета протоков выше уровня препятствия оттоку желчи.

Для диагностики «отключенного» желчного пузыря УЗИ желчного пузыря проводят дважды — до и после пробного желчегонного завтрака. При калькулезной обструкции шейки пузыря или пузырного протока размеры пузыря не изменяются.

При осложнении ЖКБ холециститом УЗИ выявляет утолщение, отек стенок желчного пузыря, воспалительный детрит в его полости. Спайки с окружающими органами деформируют контуры желчного пузыря.

Общий анализ крови во внеприступный период без изменений. Во время приступа печеночной колики может определяться лейкоцитоз, увеличение СОЭ.

При калькулезной обструкции желчных протоков биохимический анализ выявляет гипербилирубинемию главным образом за счет конъюгированной фракции, гиперхолестеринемию, высокую активность щелочной фосфатазы. Возникновение холестатического гепатита сопровождается повышением активности трансаминаз, лактатдегидрогеназы, гамма-глутамилтранспептидазы. Повышение активности альфа-амилазы сыворотки крови свидетельствует об осложнении желчнокаменной болезни острым панкреатитом. При возникновении механической желтухи в моче определяются желчные пигменты.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз неосложненных форм ЖКБ проводится с дисфункцией сфинктера Одди, хроническим холециститом, в том числе калькулезным, хроническим панкреатитом, язвой двенадцатиперстной кишки. ЖКБ, осложненная механической обструкцией внепеченочных желчных путей требует дифференциации с гепатитом, опухолевым поражением внепеченочных желчных путей.

Лечение. Больным с желчнокаменной болезнью независимо от формы ее клинического течения показана малокалорийная диета, дробный режим питания.

С целью растворения желчных камней холестериновой структуры разработана методика длительного перорального приема препаратов желчных кислот — хенодезоксихолевой и урсодезоксихолевой. Хенодезоксихолевую кислоту (хенодиол,) применяют по 750 мг (3 капсулы) в день, если масса тела больного около 75 кг, по 1000 мг (4 капсулы) — при массе тела около 90 кг и 5 капсул (1250 мг) — если вес превышает 90 кг. Урсодезоксихолевую кислоту (урсодиол, урсофальк) назначают по 50 мг (2 капсулы) в сутки, если масса тела менее 60 кг, и по 125 мг (5 капсул) — если вес превышает 100 кг. По такой же методике назначают комбинированный препарат урсодезоксихолевой и хенодезоксихолевой кислот (литофальк). Длительность приема препаратов до достижения результата не менее 2-3 лет. Интерес к использованию желчных кислот для лечения желчнокаменной болезни постепенно ослабевает в связи с его небольшой эффективностью.

Для разрушения крупных камней в полости желчного пузыря используется метод экстракорпоральной ударно-волновой литотрипсии.

Контактное растворение камней может быть выполнено при введении в желчный пузырь зонда, через который его полость промывается растворителем — метил - (трет) -бутиловым эфиром (МТБЭ).

Наиболее эффективным методом лечения желчнокаменной болезни является хирургический. Минимальной травматичностью обладают методики малоинвазивной лапароскопической холецистэктомии.

Для купирования печеночной колики применяют подкожное введение атропина сульфата (1 мл 1%), платифиллина гидротартрата (1 мл 1%), пероральный прием метацина (0.004) или хлорозила (0.002), внутримышечные инъекции папаверина гидрохлорида или дротаверина (но-шпы) по 2 мл 2% раствора. При сильных болях, не купируемых спазмолитическими препаратами, назначают ненаркотические и наркотические анальгетики.

Появление озноба, лихорадки требует применения антибактериальных препаратов. Используют ампициллин (0.5 — 4 раза в день), рифампицин (0.15 — 3 раза в день). Несколько меньшей способностью концентрироваться в желчи обладают эритромицин (0.25 — 4 раза в день), оксациллин (0.25 — 4 раза в день), линкомицин (0.5 — 3 раза в день).

При появлении симптомов панкреатита больному следует назначить антисекреторные средства (омепразол, фамогидин) и антиферментные препараты (авомин, контрикал).

Прогноз. При своевременной диагностике ЖКБ и правильной тактике лечения обычно благоприятный. При длительном существовании частичной или клапанной обструкции желчными камнями внепеченочных протоков может развиться вторичный билиарный цирроз печени. Длительное присутствие крупных камней в желчном пузыре увеличивает риск опухолевого поражения желчевыводящей системы.

Хронический холецистит – заболевание, проявляющееся хроническим воспалительным процессом в желчном пузыре.

МКБ10: K81.1 – Хронический холецистит

Этиология. В подавляющем большинстве случаев хронический холецистит является калькулезным. Хронический холецистит часто возникает как бескаменный, переходя в дальнейшем в калькулезную форму. Причиной холецистита является бактериальная инфекция, проникающая ретроградно по желчным ходам или гематогенным путем. Хронический холецистит может являться осложнением желчнокаменной болезни.

Патогенез. В патогенезе хронического холецистита ведущую роль играет воспалительный процесс в стенке желчного пузыря, поддерживаемый бактериальной инфекцией. В результате воспалительно-склеротического процесса нарушается секреция слизи эпителиальными клетками слизистой оболочки желчного пузыря, что приводит к дестабилизации коллоидного состояния стигушенной желчи, созданию условий для появления желчных конкрементов. Кальцинатные камни формируются в процессе инкапсуляции очагов бактериальной инфекции. Благодаря указанным обстоятельствам бескаменный хронический холецистит долго существовать не может и, как правило, переходит в калькулезную форму. При хроническом холецистите в желчном пузыре обычно формируются известковые (кальцинатные) или известково-пигментные камни с небольшим содержанием холестерина.

При обострении хронического холецистита вызванного активацией бактериальной инфекции в желчном пузыре формируется реактивный гепатит, проявляющийся умеренной гипербилирубинемией, повышением активности печеночных ферментов. Может возникать регионарный лимфаденит в воротах печени, вызывающий нарушение транспорта желчи по внепеченочным протокам.

Обострение хронического холецистита с последующим распространением инфекции по желчным ходам может приводить к возникновению хронического холангита внутри- и внепеченочных желчных протоков, проявляющегося постоянной иктеричностью склер, зудом кожных покровов. В результате хронического воспаления может сформироваться стриктура протока большого дуоденального соска.

Выход конкрементов из желчного пузыря с последующей обструкцией протока большого дуоденального соска является одной из наиболее частых причин возникновения обтурационной желтухи, острого панкреатита.

Болевой синдром при хроническом холецистите обусловлен повышением тонуса пузырной стенки, раздражением покрывающей его брюшины. Воспаление, раздражение камнями слизистой пузыря болевых ощущений не вызывает.

Клиническая картина. Заболевание может протекать в латентной, диспепсической, хронической болевой и хронической рецидивирующей с желчной коликой формах.

При латентной форме хронического холецистита клинические признаки заболевания отсутствуют, при УЗИ - признаки хронического бескаменного или калькулезного холецистита.

Больные с диспепсической формой хронического холецистита предъявляют жалобы на чувство тяжести в эпигастриальной области, правом подреберье, изжогу, метеоризм. Стул неустойчивый с чередованием запоров и поносов. Обострения наступают после употребления жирной, жареной, острой пищи.

Болевая форма хронического холецистита проявляется постоянными ноющими болями в правом подреберье, в эпигастрии с иррадиацией в спину, в правую лопатку. Боли усиливаются после приема жареной, жирной, острой пищи, периодически возникает повышение температуры тела до субфебрильных цифр. Как правило, в таких случаях хронический холецистит сочетается с регионарным дуоденитом-папиллитом, дисфункцией сфинктера большого дуоденального соска.

Характерной особенностью хронической рецидивирующей формы с желчными коликами являются приступы острых, пронзающих болей (колики) в правом подреберье или в эпигастриальной области с иррадиацией в спину, в правую лопатку. Длительность болевого приступа от нескольких минут до нескольких суток. Вместе с болью возникают тошнота, рвота с примесью желчи в рвотных массах. Может повышаться температура тела. Приступы бывают спонтанными, но иногда больной связывает их возникновение с физическим напряжением, эмоциональным стрессом, погрешностями в питании. Этот вариант заболевания типичен для калькулезного поражения желчевыводящей системы.

Можно выделить еще и стенокардитический вариант хронического холецистита с клинической и ЭКГ симптоматикой, напоминающей ИБС.

В период обострения заболевания у некоторых больных появляется иктеричность склер. Язык часто обложен серовато-коричневатым налетом. Живот мягкий, чувствительный в правом подреберье. Печень может быть умеренно увеличенной, выступать из-под правой реберной дуги на 1-3 см. Ее край закруглен, эластичный, чувствительный. Эти сдвиги являются свидетельством формирования реактивного холангиогенного гепатита.

При объективном исследовании можно выявить ряд классических желче-пузырных симптомов, типичных для обострения хронического холецистита:

- Симптом Керра – появление болей при глубокой пальпации живота в правом подреберье в проекции желчного пузыря.
- Симптом Мерфи – произвольное прекращение вдоха при давлении в правом подреберье в проекции желчного пузыря.
- Симптом Боаса – болезненная точка на 8-9 см вправо от остистого отростка XII грудного позвонка.
- Симптом Мюсси (френикус-симптом) – болезненность при давлении между ножками правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы.
- Симптом Йонаша – болезненность при давлении ниже затылочного бугра.
- Симптом Ланине – болезненность при поколачивании живота ниже края правой реберной дуги при задержке дыхания на вдохе.

Диагностика.

- Общий анализ крови: при обострении хронического холецистита - умеренный нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ.
- Биохимический анализ крови: при обострении - повышенное содержание билирубина, щелочной фосфатазы, трансаминаз (АЛТ и АСТ), серомукуна, фибрина, альфа-2-глобулина.

- Дуоденальное зондирование: в пузырной фракции кислая реакция, снижена относительная плотность, много хлопьев слизи, лейкоцитов, скоплений эпителиальных клеток, кристаллов жирных кислот; повышено содержание аминотрансфераз и сиаловых кислот, снижено – холевой кислоты, липидного комплекса, билирубина.
- ФГДС – гиперемия, отек слизистой в области большого дуоденального соска (регионарный дуоденит-папиллит).
- УЗИ: желчный пузырь деформирован, с утолщенной, уплотненной стенкой. Тонус стенки желчного пузыря увеличен. На дне слой желчного осадка. В полости могут присутствовать конкременты. Пальпация пузыря под контролем ультразвукового изображения вызывает болевые ощущения. При выраженном обострении определяется значительное утолщение, нечеткость контуров стенки желчного пузыря, вызванные воспалительным отеком субсерозной клетчатки пузырной стенки. В ложе желчного пузыря может появляться локальное скопление жидкости.
- ЭКГ: признаки суправентрикулярной или желудочковой экстрасистолии.

Дифференциальный диагноз. Проводится с мочекаменной болезнью, гепатитом, язвой желудка и двенадцатиперстной кишки, панкреатитом.

Лечение. Больным рекомендуются не острые малокалорийные блюда преимущественно растительного происхождения, с небольшим количеством жиров, содержащие достаточное количество клетчатки, дробный режим питания.

При болях применяются спазмолитические препараты:

- папаверина гидрохлорид 0,04 – по 1 таблетке 1-4 раза в день при коликах;
- дротаверин (но-шпа) 0,04 – по 1 таблетке 1-4 раза в день при коликах.
- С целью восстановления нормальной секреции и выведения желчи применяют желчегонные препараты: экстракты бессмертника, кукурузных рылец, барбариса, шиповника, холевой кислоты и др. Аллохол – комплекс из экстрактов чеснока, крапивы и активированного угля. Его принимают по 1-2 драже 3-4 раза в день.
- При обострении хронического холецистита с лихорадкой, воспалительными отклонениями, в общем, и биохимическом анализе крови следует применять антибактериальные препараты:
- эритромицин 0.25 – 4 раза в день;
- азитромицин 0.5 – 1 раз в день 3 дня подряд (на первый прием – 1 г);
- оксациллин 0.25 – 4 раза в день;
- линкомицин 0.5 – 3 раза в день.

Больным с калькулезным холециститом показано хирургическое лечение. В настоящее время лучшим хирургическим методом лечения калькулезного холецистита является лапароскопическая холецистэктомия.

Прогноз. Прогноз при соблюдении диетологических рекомендаций, своевременно выполненной операции холецистэктомии при калькулезном поражении желчных путей благоприятный.

Хронический холангит – заболевание, проявляющееся хроническим воспалительным процессом в желчных протоках.

МКБ10: K83.0 – Холангит

Этиология. Возникновение заболевания обусловлено нарушением проходимости желчных протоков или инфицированностью желчи. Прокладимость желчных протоков может быть нарушена конкрементом или опухолевой об-

струкцией. Появление бактерий в желчи может быть связано с дуоденально-билиарным рефлюксом, возникающим при дисфункции сфинктера Одди, повышением внутрипеченочного давления в двенадцатиперстной кишке, эндоскопическими манипуляциями. Инфекцию чаще всего вызывает кишечная палочка, реже – энтерококки, стрептококки, пневмококки, палочка Фридляндера.

Патогенез. Воспалительный процесс поражает все желчные протоки или отдельные сегменты желчевыводящей системы. Возможно изолированное воспаление мелких внутрипеченочных протоков – ангиохолит, крупных внепеченочных, включая общий желчный проток – холедохит, протока большого дуоденального соска – папиллит. Воспалительный процесс вызывает интоксикацию, способствует формированию полифакторной анемии. Воспаление с последующим склерозированием протоков приводит к повышению давления в желчевыводящей системе, нарушениям холединамики, интоксикации компонентами желчи и неизбежным формированием вторичного билиарного цирроза печени.

Клиническая картина. Заболевание протекает в латентной, рецидивирующей, затяжной септической и склерозирующей формах.

Для латентной формы хронического холангита характерны жалобы больных на общую слабость, недомогание, отсутствие аппетита, плохую переносимость жирной, острой пищи. Изредка беспокоят постоянная горечь во рту, легкая тошнота, зуд кожных покровов, длительный субфебрилитет. При объективном исследовании обращает внимание иктеричность склер, кожных покровов, следы расчесов. Увеличивается печень. Пальпация печени вызывает болевые ощущения.

Рецидивирующая форма хронического холангита протекает двухфазно с периодами обострения и ремиссии. Клиническая картина обострения соответствует острому холангиту. Характерна триада Шарко: лихорадка с ознобами, желтуха, боли в правом верхнем квадранте живота. В период ремиссии больные могут жаловаться на горечь во рту, тошноту, зуд кожи. При длительном течении и частых обострениях заболевания у больных появляются утолщения концевых фаланг пальцев рук в виде барабанных палочек.

Затяжная септическая форма характеризуется длительной, высокой лихорадкой с ознобами, интоксикацией, желтухой, зудом кожи. Возникает тяжелый холестатический гепатит с выраженной гепатомегалией, глубокими метаболическими нарушениями, миокардиодистрофия с застойной сердечной недостаточностью, поражаются почки. Заболевание может осложниться формированием холангиогенных абсцессов в печени, сепсисом.

Склерозирующая форма хронического холангита протекает с относительно небольшими общими нарушениями. Пресоблюдающим симптомом является постоянный, изнуряющий зуд кожных покровов. У некоторых больных отмечается субфебрилитет, познабливание. Характерно появление очагово-неравномерной пигментации кожи. Склеры постоянно иктеричны. На веках, других участках кожи лица возникают множественные очаги отложения холестерина – ксантелазмы. Определяются гепатомегалия, спленомегалия, расширение подкожных параумбиликальных вен, сосудистые «звездочки» на коже, другие признаки вторичного билиарного цирроза печени.

Диагностика.

- Общий анализ крови: нормо- или гипохромная анемия, при обострении – нейтрофильный лейкоцитоз, токсическая зернистость нейтрофилов, увеличенная СОЭ.
- Биохимический анализ крови: повышено содержание билирубина, холестерина, высокая активность щелочной фосфатазы, гамма-

глутамилтранспептидазы, трансаминаз, повышенное содержание фибрина, сиаловых кислот, альфа-2-глобулина.

- Посев крови на стерильность: при септической форме хронического холангита могут высеваться возбудители.
- Дуоденальное зондирование: в порции «С» много лейкоцитов, эпителиальных клеток, повышена концентрация фибрина, сиаловых кислот, высокая активность трансаминаз, снижена - липидного комплекса, Высеваются бактериальная флора.
- УЗИ: при папиллите выявляется расширение внутри- и внепеченочных желчных протоков. При холедохите - утолщение, уплотнение стенки внепеченочных протоков и окружающих их тканей, расширение мелких внутрипеченочных протоков. При ангиохолите - избыточное контрастирование портальных триад за счет уплотнения стенки и клетчатки вокруг мелких внутрипеченочных протоков. Нередко видны увеличенные регионарные лимфоузлы в воротах печени. Печень увеличена. В некоторых случаях обнаруживаются спленомегалия, признаки нарушения портальной гемодинамики.
- При рентгенографическом исследовании у больных с ангиохолитом выявляется четкообразное сегментарное сужение просвета протоков, укороченные изображения внутрипеченочных протоков – феномен «дерева с обрубленными ветвями». При поражении внепеченочных протоков выявляется сужение их просвета.

Дифференциальный диагноз проводится с первичным склерозирующим холангитом. В отличие от хронического холангита первичный склерозирующий холангит является аутоиммунным заболеванием, формирующимся на фоне иммунных нарушений у больных с неспецифическим язвенным колитом, болезнью Крона.

Лечение. Если причиной хронического холангита является калькулезная обструкция желчных ходов, следует выполнить хирургическую операцию с целью удаления камней и декомпрессии желчевыводящей системы. Предварительно и после операции необходимо провести лечение бактериального воспаления в желчных протоках. Назначают антибактериальные препараты (ципрофлоксацин, тобрамицин или амикацин, метронидазол), с целью дезинтоксикации - интенсивная инфузионная терапия (реополиглюкин, физиологический раствор), для устранения зуда кожных покровов назначается холестирамин.

Прогноз. Зависит от причины возникновения заболевания. При устранении калькулезной обструкции желчных ходов хирургическим путем прогноз благоприятный.

Дискинезия желчных путей – это несогласованное, избыточное или недостаточное сокращение желчного пузыря и сфинктеров желчных протоков в процессе пищеварения.

МКБ-10: K83.4 - Спазм сфинктера Одди

Этиология. ДЖП является самостоятельным первичным заболеванием при отсутствии других поражений желчевыводящей системы. Но также может быть функциональным проявлением целого ряда органических заболеваний органов пищеварения: желчнокаменной болезни, холецистита, холангита, панкреатита, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки. Важную роль играют неврогенные, психогенные, эндокринные факторы. Среди больных чаще встреча-

ются женщины. Отмечается связь между фазами менструального цикла и выраженностью симптомов ДЖП.

Патогенез. Патогенез гипертонической формы ДЖП обусловлен избыточным тонусом сфинктеров шейки желчного пузыря (Люткенса) и фатерова соска (Олди). В процессе пищеварения желчный пузырь не в состоянии опорожниться через спазмированные сфинктеры. Тонус стенки пузыря возрастает, раздражая расположенные в ней чувствительные нервные окончания, возникают коликообразные боли в правом подреберье.

В патогенезе гипомоторной, гипотонической формы ДЖП ведущую роль играет неспособность желчного пузыря к самоопорожнению в связи с нарушением нервно-гуморальной регуляции тонуса и моторики его стенки. Объем пузыря увеличивается. Пузырная стенка растягивается. Раздражаются расположенные на серозной оболочке стенки чувствительные рецепторы. У больного возникают ощущения тяжести, тупые ноющие боли в правом подреберье, исчезающие при опорожнении желчного пузыря.

Выделяют следующие патогенетические формы ДЖП:

- Гипертоническая (гиперкинетическая) форма:
 - с гипертонией желчного пузыря;
 - со спазмом сфинктера Одди.
- Гипотоническая (гипокинетическая) форма:
 - с гипотонией желчного пузыря;
 - с недостаточностью сфинктера Одди.
- Смешанная форма.

Клиническая картина. Клиническая картина заболевания формируется из локальных, желчепузырных симптомов и общих, невротических – обусловленных функциональными нарушениями центральной и вегетативной нервной регуляции.

Гипертоническая (гиперкинетическая) форма ДЖП. Характерны жалобы на периодические приступы острой, интенсивной боли в правом подреберье. Боль может иррадиировать в правую поясничную область, в правую лопатку. Приступ болей кратковременный, повторяющийся несколько раз в сутки, провоцирующийся употреблением жирной пищи, психоэмоциональным напряжением. При обострении ДЖП (учащение приступов болей) пальпация живота выявляет ощутимую болезненность в желчепузырной точке (пересечение правой реберной дуги с наружным краем правой прямой мышцы живота). Определяются положительные симптомы Кера, Мерфи. Больные отмечают у себя чувство тяжести в правом подреберье, незначительные расстройства пищеварения (склонность к запорам, плохую переносимость жирной пищи).

Гипотоническая (гипокинетическая) форма ДЖП. Встречается реже, чем гипертоническая форма ДЖП. Типичны жалобы на горечь во рту, постоянные тупые, ноющие боли в правом подреберье без иррадиации, тошноту по утрам, вздутие живота, усиливающиеся натощак, во время еды (особенно при приеме жирных блюд). Перкуторно определяется увеличение границ желчного пузыря. При пальпации в желчепузырной точке умеренная болезненность.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагностика основана на результатах ультразвукового, фракционного дуоденального зондирования.

При УЗИ у больных с гипертонической формой ДЖП определяются нормальные размеры и форма желчного пузыря. Стенка пузыря тонкая, ровная. Ее тонус повышен. В некоторых случаях стенка пузыря утолщена за счет гипертрофии мышечного слоя. Пальпация пузыря под контролем ультразвукового изображения вызывает боль. При пузырьной форме гипертонической дискинезии внепе-

чеченные желчные протоки закрыты. При варианте гипертонической ДЖП со спазмом сфинктера Одди просвет внепеченочных желчных протоков умеренно расширен. Фармакологический тест с сублингвальным приемом нитроглицерина вызывает у больных с гипертонической формой ДЖП расслабление тонуса стенки желчного пузыря, фиксируемое при ультразвуковой холецистографии.

При дуоденальном зондировании у больных с гипертонической формой ДЖП объем пузырной желчи в пределах нормы. Имеет место затруднение выведения пузырной фракции желчи в ответ на обычную стимуляцию желчевыделения. Выделение пузырной желчи облегчается после введения спазмолитических препаратов. Для повышения точности оценки объема желчного пузыря и времени начала истечения через зонд пузырной фракции желчи выполняется хроматическое зондирование. С этой целью больному за 14 часов до начала зондирования дают внутрь крахмальную капсулу, содержащую 0.15 г метиленового синего. В печени краситель превращается в бесцветную форму. Попадая в полость желчного пузыря, он вновь приобретает синий цвет. Поэтому поступающая через дуоденальный зонд синяя желчь соответствует пузырной фракции желчевыделения.

При ультразвуковом исследовании у больных с гипотонической формой ДЖП визуализируется нормальный или увеличенный в объеме желчный пузырь с тонкой, гипотоничной стенкой. Контуры пузыря могут выглядеть деформированными за счет давления со стороны прилежащих органов. На дне пузыря возможно появление умеренно эхогенного слоя с горизонтальным уровнем - «сладж».

При дуоденальном зондировании при гипотонической форме ДЖП наблюдается значительное удлинение времени выделения пузырной фракции желчи. Если не использовать методику хроматического зондирования, разграничение пузырной и печеночной фракций желчевыделения затруднительно. Нет эффекта от введения спазмолитиков.

Для дифференциальной диагностики между вариантами гипотонической ДЖП с гипотонией желчного пузыря и недостаточностью сфинктера Одди используют методы ультразвуковой диагностики и ФГДС. На ультразвуковых холецистограммах у больных с гипотонией желчного пузыря он увеличен в объеме. При недостаточности сфинктера Одди объем пузыря нормальный или уменьшенный. При ФГДС у больных с гипотонией желчного пузыря сфинктер Одди закрыт. При недостаточности сфинктера Одди имеет место постоянное истечение желчи через фатеров сосок.

Лечение. Тактика лечения больных с ДЖП включает в себя диетологические рекомендации, медикаментозную терапию, физиотерапию, санаторно-курортное лечение.

Больным с гипертонической формой ДЖП рекомендуют диету с ограничением жиров, пищевых раздражителей. Дают слабо минерализованные негазированные, подогретые сульфатно-магnezийные минеральные воды до 1000 мл в сутки за 5-6 приемов.

При болях рекомендуют препараты спазмолитического действия: дротаверин (но-шпа) или панаверин по 0,04 до 3 раз в день курсами по 7-10 дней, для нормализации тонуса и координации работы сфинктеров желчевыводящей системы - метоклопрамид (церукал, реглан) по 0.01 1-3 раза в день. Для ослабления невротической реактивности назначают сульпирид (эглонил) по 50 мг 2 раза в день в первую половину дня.

Физиотерапевтическое лечение гипертонической формы ДЖП включает в себя разнообразные тепловые процедуры, электрофорез на область правого подреберья и правую поясничную область со спазмолитиками, электросон. Показано

санаторное лечение на курортах с источниками сульфатно-магнезиальных минеральных вод.

При гипомоторной форме ДЖП больным рекомендуют прием пищи до 5-6 раз в день, диету из продуктов, блюд, пищевых добавок, обладающих желчегонным эффектом и обогащенных солями магния, содержащую растительную клетчатку, высокоминерализованные минеральные воды комнатной температуры не более 500-600 мл в сутки.

Назначаются желчегонные препараты (аллохол по 1 драже 3 раза в день после еды, фламин (сухой экстракт бессмертника) по 1 драже 3 раза в день за 30 минут до еды). Можно использовать и другие желчегонные препараты, отвары из трав с желчегонным эффектом, оливковое масло, подогретое до 37-38°C утром натощак.

Применяют препараты, обладающие адаптогенным эффектом (экстракт женьшеня). По показаниям назначаются седативные и транквилизирующие препараты.

Из физиотерапевтических процедур при гипотонической форме ДЖП показаны общетонизирующие: гальванизация, фарадизация, диадинамотерапия.

Рекомендуется лечение в санаториях, имеющих источники сульфатно-магнезиальных вод высокой минерализации (Карловы Вары, Ессентуки и др.).

Прогноз благоприятный. Больные обычно не теряют трудоспособность. При правильно подобранном лечении возможно выздоровление. При отсутствии лечения возможно развитие хронического калькулезного холецистита, ЖКБ.

Постхолецистэктомический синдром включает группу заболеваний в основном холедохопанкреатобилиарной системы, возникающих или усиливающихся после проведения холецистэктомии или иной расширенной операции на желчных путях, которые были проведены преимущественно по поводу желчнокаменной болезни.

МКБ-10: K91.5 - Постхолецистэктомический синдром

Этиология и патогенез. Наиболее частой причиной формирования ПХЭС является неполноценное обследование до операции и во время операции, что приводит к неполному объему хирургической помощи. Имеют значение дефекты техники выполнения операции (повреждение протоков, неправильное введение дренажей, оставление длинной культи пузырного протока, стеноз фатерова соска, оставление камней в желчевыводящих путях) и др. Особую роль играет состояние большого дуоденального сосочка на момент выполнения операции. Весьма часто ПХЭС развивается при нераспознанном до операции и не скорректированном во время операции нарушении проходимости протока фатерова соска.

Классификация.

Заболевания, включаемые в постхолецистэктомический синдром:

- истинное новообразование камней в поврежденном общем желчном протоке;
- ложный рецидив камнеобразования, или «забытые» камни желчного протока;
- стенозирующий дуоденальный папиллит (рубцово-воспалительное сужение большого дуоденального сосочка, приводящее к развитию желчной, а иногда и панкреатической гипертензии);
- активный спасательный процесс в подпеченочном пространстве;
- хронический холепанкреатит;
- гепатогенные гастродуоденальные язвы;

- рубцовые сужения общего желчного протока;
- синдром длинной культи пузырного протока (увеличивающаяся в размерах под влиянием желчной гипертензии культя пузырного протока, являющаяся местом новообразования камней, причиной болей в правом подреберье);
- персистирующий перихоледохальный лимфаденит.

Клиническая картина.

Показанием к обследованию по поводу постхолецистэктомического синдрома является наличие болевого синдрома и/или механической желтухи в раннем и позднем послеоперационном периоде. При истинном рецидиве камнеобразования в гепатохоледохе клинические проявления ПХЭС регистрируются через 3-4 года после операции. Состоят из монотонного, реже приступообразного болевого синдрома в правом подреберье или в правой стороне эпигастральной области, нередко сопровождающегося преходящей иктеричностью кожных покровов и непостоянной гипербилирубинемией. Возможно возникновение стойкой обтурационной желтухи с нарастающими симптомами инфекционно-воспалительного процесса в желчных протоках.

Для ложного рецидива камнеобразования общего желчного протока («забытые камни» гепатохоледоха) характерны такие же клинические проявления, как при истинном рецидиве камнеобразования. Отличие в сроках начала клинических проявлений, которые при ложном рецидиве регистрируются раньше (в течение первых 2 лет после операции).

В случае возникновения локального дуоденита-папиллита с формированием стеноза протока большого дуоденального соска у больного возникает болевой синдром с локализацией боли правее и выше пупка, иногда в эпигастрии. Возможны три типа боли:

- дуоденальная: голодная или поздняя боль, длительная, монотонная;
- сфинктерная: схваткообразная, кратковременная;
- холедохальная: сильная, монотонная, возникающая через 30-45 минут после еды, особенно обильной, богатой жиром.

Болевой синдром отличается упорством, сочетается с тошнотой, рвотой, мучительной изжогой. У части больных пальпаторно определяется локальная болезненность на 4-6 см выше пупка и на 2-3 см правее средней линии. В периферической крови может повышаться количество лейкоцитов, умеренно увеличиваться СОЭ, при обострении папиллита - кратковременное, но значительное повышение активности аминотрансфераз, умеренное увеличение активности щелочной фосфатазы сыворотки крови.

При активном спаечном процессе больного беспокоит тупая боль в правом подреберье, усиливающаяся после подъема тяжестей, длительного пребывания в положении сидя, после тряской езды, иногда после обильного приема пищи. Пальпаторно в правом подреберье определяется болезненность. В пользу активного спаечного процесса свидетельствуют данные ирригоскопии и энтерографии, с помощью которых выявляется фиксация петель кишок в зоне ранее проведенной операции.

Вторичные гастродуоденальные язвы возникают через 2-12 месяцев после холецистэктомии, сопровождаются изжогой, тошнотой. Локализация язв - парапилорическая и постбульбарная. При формировании постязвенного рубца вблизи большого дуоденального соска, рубцовом сужении папиллярного отрезка общего желчного протока клиническая картина зависит от степени развившейся непроходимости желчных путей, проявляющейся болью в правом подреберье, зудом кожных покровов, гипераминотрансфераземией и гипербилирубинемией, увели-

чением активности щелочной фосфатазы. Пальпация и перкуссия зоны удаленного пузыря и правой стороны эпигастрия вызывает умеренные боли.

Синдром длинной культи пузырного протока возникает и прогрессирует при желчной гипертензии, часто обусловленной стенозирующим дуоденитом-папиллитом. В просвете расширенной культи шейки желчного пузыря нередко формируются камни.

При персистирующем перихоледохальном лимфадените больных беспокоят постоянные боли в эпигастрии, правом подреберье в сочетании с субфебрилитетом, потливостью. Пальпаторно в правом подреберье в проекции ворот печени может определяться плотное, чувствительное образование. Такая находка может дать повод для ложной диагностики воспалительного инфильтрата, опухоли в холедохопанкреатодуоденальной зоне. При исследовании крови больных с этой формой ПХЭС регистрируется постоянно увеличение СОЭ, периодически - нейтрофильный лейкоцитоз.

В установлении окончательного диагноза, дифференциальной диагностики отдельных форм ПХЭС ведущую роль играют результаты УЗИ, ФГДС, эндоскопической ретроградной холедохопанкреатографии, лапароскопии.

Лечение. Лечение больных с ПХЭС проводится как с помощью консервативных методов, так и хирургическим путем. Камни общего желчного протока, тяжелые формы стенозирующего дуоденального папиллита, выраженные рубцовые сужения общего желчного протока являются показаниями к хирургической коррекции. В остальных случаях лечение больных с ПХЭС проводится консервативными методами.

Для устранения воспалительного процесса в панкреатобилиарном регионе назначают никотин. Подавление бактериальной инфекции осуществляется приемом эритромицина, метронидазола.

Дуоденит-папиллит хорошо лечится промываниями фатерова соска раствором фурацилина через эндоскопически вводимый катетер.

При формировании вторичных гастродуоденальных язв высокой терапевтической эффективностью обладают препараты из группы Н-2 блокаторов (фамотидин), блокатор протонной помпы омепразол. При дисфункции поджелудочной железы назначаются ферментные препараты - панзинорм, энзистал, панкреатин.

Прогноз. При своевременном и правильно подобранном консервативном, а при необходимости, хирургическом лечении прогноз благоприятный. Без лечения возможно формирование вторичного билиарного цирроза печени, тяжелых, осложненных форм хронического панкреатита, язвенной болезни.

Тема УИРС

Дифференциальный диагноз при желтухах.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч., ч. I / А.М. Литвяков. – Минск: Тессой, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Охороков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 1. Диагностика болезней органов пищеварения. Диагностика эндокринных заболеваний. - М.: Мед. лит., 2008 – 560с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какие вещества не входят в состав желчных камней?
 1. биливердин
 2. холестерин
 3. билирубин
 4. кальций
 5. все перечисленные
2. При каких условиях в желчных путях формируются холестериновые камни?
 1. при избыточном содержании в желчи холестерина
 2. при недостаточном содержании в желчи желчных кислот
 3. при длительном застое желчи в пузыре и протоках
 4. ни при каких из перечисленных
 5. при всех перечисленных
3. Какие обстоятельства способствуют возникновению холестериновых камней в желчных путях?
 1. прием оральных контрацептивов
 2. длительное голодание
 3. прием пищи 1-2 раза в день
 4. все перечисленные
4. При каких условиях в желчных путях формируются пигментные камни?
 1. при рецидивирующем гемолизе и врожденной недостаточности глюкуро-нилтрансферазы гепатоцитов
 2. при избыточном содержании в желчи холестерина
 3. при недостаточном содержании в желчи желчных кислот
 4. при длительном застое желчи в пузыре и протоках
 5. при сахарном диабете
5. Какие обстоятельства способствуют возникновению пигментных камней в желчных путях?
 1. прием пищи 1-2 раза в день
 2. прием оральных контрацептивов
 3. Длительное голодание
 4. Все перечисленные
 5. Ни одно из перечисленных
6. При каких условиях в желчных путях формируются известковые камни?
 1. при рецидивирующем гемолизе и врожденной недостаточности глюкуро-нилтрансферазы гепатоцитов
 2. при избыточном содержании в желчи холестерина
 3. при недостаточном содержании в желчи желчных кислот
 4. при длительном застое желчи в пузыре и протоках
 5. при хроническом бактериальном или паразитарном поражении желчных путей
 6. при всех указанных выше обстоятельствах

7. Какие заболевания способствуют формированию холестериновых камней в желчных путях?

1. сахарный диабет
2. хроническая почечная недостаточность
3. нефротический синдром
4. все перечисленные
5. ни одно из перечисленных

8. Какие заболевания не способствуют формированию пигментных камней в желчных путях?

1. синдром Жильбера
2. гемолитические анемии
3. сахарный диабет
4. все перечисленные
5. ни одно из перечисленных

9. Желчные конкременты какого состава не видны на рентгенограммах без предварительного введения контраста?

1. холестериновые
2. билирубинат-кальциевые (пигментно-известковые)
3. известковые
4. смешанные (холестерино-пигментно-известковые)
5. все перечисленные

10. Желчные камни какого состава обычно не формируются в желчном пузыре у больных с хроническим бескаменным холециститом?

1. холестериновые
2. пигментные (билирубинат-кальциевые)
3. известковые
4. смешанного состава
5. не характерно формирование камней любого состава

11. Желчные конкременты какого состава могут уменьшать свои размеры при длительном лечении препаратами желчных кислот (хенофальк, урсофальк)?

1. пигментные
2. смешанные (холестерино-пигментно-известковые)
3. холестериновые
4. все желчные камни независимо от их состава
5. никакие не растворяются

12. Какие инструментальные методы не используются для диагностики желчнокаменной болезни?

1. ФГДС
2. ультразвуковое исследование.
3. рентгенографическое исследование с пероральным приемом рентгенконтрастного препарата
4. рентгенологическое исследование с внутривенным введением рентгенконтрастного препарата
5. эндоскопическая ретроградная холедохопанкреатография

13. Какие биохимические показатели подтверждают диагноз механической желтухи, вызванной калькулезной обструкцией внепеченочных желчных протоков?

1. высокий уровень конъюгированного билирубина в крови
2. высокое содержание холестерина в крови
3. высокая активность щелочной фосфатазы в крови
4. все перечисленные

14. Какой антибиотик обладает наименьшей способностью концентрироваться в желчи?

1. ампициллин
2. рифампицин
3. эритромицин
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

15. Назначение каких препаратов не позволяет уменьшить тонус стенки желчного пузыря у больного желчнокаменной болезнью во время приступа печеночной колики?

1. платифиллин
2. нитроглицерин
3. атропин
4. мотилиум
5. всех перечисленных

16. Какой инструментальный метод наиболее эффективен для диагностики холелитиаза внепеченочных желчных протоков?

1. ФГДС
2. ультразвуковое исследование
3. рентгенографическое исследование с пероральным приемом рентгенконтрастного препарата
4. рентгенологическое исследование с внутривенным введением рентгенконтрастного препарата
5. эндоскопическая ретроградная холедохопанкреатография (ЭРХПГ)

17. Какие осложнения могут возникнуть у больного желчнокаменной болезнью во время приступа печеночной колики?

1. механическая желтуха
2. острый панкреатит
3. острый холецистит
4. ни одно из перечисленных
5. любое из перечисленных

18. Какие признаки свидетельствуют об осложнении желчнокаменной болезни холангитом?

1. появление «опоясывающих» болей
2. появление ознобов
3. появление тошноты, рвоты
4. усиление болей в правом подреберье
5. внезапное стихание болей в правом подреберье

19. Куда не иррадируют боли во время приступа печеночной колики у больных с желчнокаменной болезнью?

1. в правую поясничную область
2. в правую подвздошную область
3. в правую лопатку
4. в правое плечо
5. в любое место из обозначенных выше

20. Какие методы применяются для лечения больных желчнокаменной болезнью с пигментным и известковым составом желчных камней?

1. длительная терапия препаратами желчных кислот (урсофальк, хенофальк)
2. экстракорпоральная ударно-волновая литотрипсия
3. лапаротомическая холецистэктомия
4. лапароскопическая (малоинвазивная) холецистэктомия
5. все перечисленные методы

21. Какой метод наиболее эффективен для скрининговой диагностики бессимптомной формы желчнокаменной болезни (желчнокаменного носительства)?

1. рентгенологическое исследование желчевыводящей системы с пероральным приемом рентгенконтрастных препаратов (пероральная холецистография)
2. рентгенологическое исследование желчевыводящей системы с внутривенным введением рентгенконтрастных препаратов (внутривенная холецистография)
3. ультразвуковое исследование печени, желчевыводящей системы, поджелудочной железы
4. эндоскопическая ретроградная холедохопанкреатография (ЭРХПГ)
5. радиоизотопная скинтиграфия желчевыводящей системы

22. Какая формулировка соответствует определению хронического холецистита?

1. заболевание, проявляющееся хроническим воспалительным процессом в желчном пузыре
2. хроническое заболевание, проявляющееся формированием конкрементов в желчном пузыре
3. хроническое заболевание, проявляющееся аденоматозом стенки желчного пузыря
4. хроническое заболевание, проявляющееся холестерозом стенки желчного пузыря
5. хроническое заболевание, вызывающее диффузную кальцификацию стенки желчного пузыря

23. Какие обстоятельства не типичны для хронического холецистита?

1. хронический холецистит возникает как бескаменный и затем переходит в калькулезный
2. хронический холецистит возникает у больных желчнокаменной болезнью
3. хронический бескаменный холецистит встречается чаще, чем калькулезный
4. хронический калькулезный холецистит встречается чаще, чем бескаменный

24. Какие обстоятельства не типичны для патогенеза хронического холецистита?

1. воспалительный процесс в стенке желчного пузыря, поддерживаемый бактериальной инфекцией
2. склерозирование слизистой стенки желчного пузыря
3. нарушение секреции слизи с дестабилизацией коллоидного состояния пузырной желчи
4. инкапсуляция очагов инфекции в желчном пузыре с образованием кальцинатных камней
5. все типичны

25. Какие конкременты реже других формируются в процессе перехода бескаменного хронического холецистита в калькулезный?

1. пигментно-кальцинатные
2. пигментно-кальцинатно-холестериновые
3. кальцинатные
4. холестериновые
5. формируются любые из перечисленных

26. Какие осложнения не типичны для обострения хронического холецистита?

1. реактивный гепатит
2. регионарный лимфаденит в воротах печени
3. калькулезная обструкция внепеченочных желчных ходов
4. холангит
5. первичный билиарный цирроз печени

27. Какие осложнения не типичны для обострения хронического холецистита?

1. острый панкреатит
2. кишечная непроходимость
3. механическая желтуха
4. хронический холангит
5. стриктура протока большого дуоденального соска

28. Каких форм хронического холецистита не бывает?

1. латентная
2. диспепсическая
3. хроническая болевая
4. хроническая рецидивирующая с желчной коликой
5. все упомянутые бывают

29. Каким образом можно выявлять больных с латентной формой хронического холецистита?

1. при УЗИ органов брюшной полости при проведении профилактических осмотров
2. по результатам дуоденального зондирования
3. по результатам рентгенконтрастного исследования желчевыводящей системы
4. по результатам общего анализа крови с выявлением лейкоцитоза, увеличенной СОЭ
5. по результатам биохимического анализа крови

30. Какие жалобы не характерны для больных с диспепсической формой хронического холецистита?

1. чувство тяжести в правом подреберье
2. изжога
3. метеоризм
4. зуд кожи
5. неустойчивый стул с чередованием запоров и поносов
6. непереносимость жирной и острой пищи

31. Какие признаки не типичны для хронической болевой формы холецистита?

1. постоянные ноющие боли в правом подреберье
2. иррадиация болей вниз в пах, в лобок
3. постоянный небольшой субфебрилитет
4. все признаки типичны

32. Какие признаки не типичны для обострения хронической рецидивирующей формы холецистита?

1. острые колющие боли в правом подреберье длительностью от нескольких минут до нескольких суток
2. иррадиация болей в спину, правую лопатку
3. боли сопровождаются позывами к мочеиспусканию
4. повышается температура тела
5. появляются тошнота, рвота с примесью желчи в рвотных массах

33. Какие признаки не типичны для хронического холецистита?

1. колющие боли в области сердца
2. перебои ритма сердца
3. ишемические изменения на ЭКГ
4. все признаки типичны
5. все признаки не типичны

34. Для какого симптома характерно появление болей при глубокой пальпации живота в правом подреберье в проекции желчного пузыря?

1. симптом Мюсси (френикус-симптом)
2. симптом Йонаша
3. симптом Лапине
4. симптом Керра
5. симптом Мерфи

35. Для какого симптома характерно непроизвольное прекращение вдоха при давлении в правом подреберье в проекции желчного пузыря.

1. симптом Лапине
2. симптом Керра
3. симптом Мерфи
4. симптом Мюсси (френикус-симптом)
5. симптом Йонаша

36. Для какого симптома характерна болезненность при давлении между ножками правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы?

1. симптом Мерфи
2. симптом Лапине
3. симптом Керра
4. симптом Мюсси (френикус-симптом)
5. симптом Йонаша

37. Для какого симптома характерна болезненность при поколачивании живота ниже края правой реберной дуги при задержке дыхания на вдохе?

1. симптом Мерфи
2. симптом Керра
3. симптом Мюсси (френикус-симптом)
4. симптом Йонаша
5. симптом Лапине

38. Для какого симптома характерна болезненность при давлении ниже затылочного бугра?

1. симптом Мюсси (френикус-симптом)
2. симптом Мерфи
3. симптом Йонаша
4. симптом Керра
5. симптом Лапине

39. Где располагается болевая точка Боаса, типичный симптом обострения хронического холецистита?

1. на 8-9 см вправо от остистого отростка XII грудного позвонка
2. на 8-9 см влево от остистого отростка XII грудного позвонка
3. над остистым отростком XII грудного позвонка
4. между ножками правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы
5. на затылке под затылочным бугром

40. Какие отклонения общего анализа мочи не типичны для хронического холецистита?

1. нормальные показатели в период ремиссии
2. нормо- или гипохромная анемия
3. умеренный нейтрофильный лейкоцитоз
4. увеличенная СОЭ

41. Какие отклонения биохимического анализа крови не характерны для хронического холецистита?

1. нормальные показатели в период ремиссии
2. повышенное содержание билирубина
3. повышенное содержание, щелочной фосфатазы, трансаминаз (АЛТ и АСТ), серомукоида, фибрина, альфа-2-глобулина
4. повышенное содержание мочевой кислоты, мочевины, креатинина
5. все характерны

42. Какие отклонения выявляются при УЗИ у больных с обострением хронического холецистита?

1. деформация желчного пузыря
2. уплотнение стенки желчного пузыря
3. выраженное утолщение, отек субсерозной клетчатки стенки желчного пузыря
4. в полости желчного пузыря слой желчного осадка
5. в полости желчного пузыря конкременты

43. Какие изменения ЭКГ типичны для хронического холецистита?

1. экстрасистолия
2. блокады сердца
3. пароксизмальная тахикардия
4. мерцательная аритмия
5. все указанные типичны

44. Какие признаки позволяют дифференцировать желчную колику при хроническом холецистите от почечной колики в пользу почечной колики?

1. резкие боли в правом подреберье и в правой поясничной области
2. иррадиация болей в пах
3. повышение температуры тела
4. все приведенные признаки позволяют дифференцировать эти состояния

45. Какие признаки позволяют дифференцировать обострение хронического холецистита и острый гепатит в пользу острого гепатита?

1. при УЗИ спавшаяся полость желчного пузыря с атоничной стенкой
2. желтуха
3. лихорадка
4. тошнота, рвота
5. боли в правом подреберье

46. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного хроническим холециститом без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи
3. ФГДС с осмотром большого дуоденального соска
4. коагулограмма
5. все можно оставить

47. Какие пункты можно исключить из плана биохимического исследования крови у больного хроническим холециститом без ущерба для качества диагностики?

1. билирубин
2. холестерин
3. трансаминазы
4. щелочная фосфатаза
5. мочевая кислота
6. все можно оставить

48. Какие пункты можно исключить из плана биохимического исследования крови у больного хроническим холециститом без ущерба для качества диагностики?

1. альфа-амилаза
2. серомукоид
3. фибрин
4. общий белок и белковые фракции
5. мочевина, креатинин

49. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного хроническим холециститом без ущерба для качества диагностики?

1. дуоденальное зондирование
2. биохимическое исследование состава желчи: трансаминаз, сиаловых кислот, желевой кислоты, липидного комплекса, билирубина
3. УЗИ желчевыводящей системы, печени, поджелудочной железы
4. ЭКГ
5. эхо-КГ

50. Какие диетологические рекомендации не следует давать больным хроническим холециститом?

1. Дробный режим питания в 5-6 приемов в день
2. Прием пищи небольшими порциями в медленном темпе
3. Уменьшить количество потребляемых животных жиров
4. Увеличить потребление продуктов богатых растительной клетчаткой
5. Максимально ограничить употребление белковых продуктов

51. Какие препараты не рекомендуется принимать больным хроническим холециститом для купирования спастических болей?

1. аспирин
2. но-шпа
3. папаверин
4. все можно принимать
5. все нельзя принимать

52. Какой метод является наиболее эффективным для лечения калькулезного поражения желчных ходов у больных хроническим холециститом?

1. длительный прием препаратов хенодзоксихоловой кислоты
2. длительный прием препаратов урсодзоксихоловой кислоты
3. холецистэктомия методами эндоскопической малоинвазивной хирургии
4. длительный прием желчегонных препаратов растительного происхождения
5. все обозначенные выше методы приблизительно одинаково эффективны

53. Какие препараты из перечисленных выше нет смысла давать больным с обострением хронического холецистита?

1. доксициклина гидрохлорид
2. папаверина гидрохлорид
3. аллохол
4. хенофальк
5. все можно давать

54. При каких обстоятельствах следует направлять больного на плановое хирургическое лечение хронического калькулезного холецистита?

1. при резко выраженном обострении воспалительного процесса
2. при резко выраженном болевом синдроме
3. при отсутствии калькулезной обструкции желчных ходов
4. при полной компенсации воспаления и ликвидации болевого синдрома консервативными методами
5. при всех обозначенных обстоятельствах

55. Какая формулировка соответствует определению хронического холангита?

1. хроническое заболевание, проявляющееся воспалительным процессом в желчном пузыре и печени
2. хроническое заболевание, вызывающее деструктивные изменения в желчных протоках и печени
3. хроническое заболевание, проявляющееся калькулезной обструкцией желчных протоков
4. заболевание, проявляющееся холелитиазом, приводящим к хроническому воспалительному процессу в желчных протоках
5. заболевание, проявляющееся хроническим воспалительным процессом в желчных протоках

56. Какие причины не имеют значения в этиологии хронического холангита?

1. опухолевая обструкция желчных протоков
2. калькулезная обструкция желчных протоков
3. хронический гепатит
4. инфицирование желчи в протоках
5. эндоскопические манипуляции

57. Какие причины не имеют значения в этиологии хронического холангита?

1. дисфункция сфинктера Одди
2. дуоденобилиарный рефлюкс
3. стеноз привратника с повышением внутрижелудочного давления
4. повышение внутриполостного давления в двенадцатиперстной кишке
5. все упомянутые причины имеют значение в патогенезе

58. Поражение каких отделов желчевыводящей системы не соответствует диагнозу хронического холангита?

1. внутрипеченочные желчные протоки
2. внепеченочные желчные протоки
3. проток большого дуоденального соска
4. желчный пузырь
5. поражение всех упомянутых отделов соответствует диагнозу данного заболевания

59. К каким поражениям не приводит хронический холангит?

1. интоксикация компонентами желчи
2. вторичный билиарный цирроз
3. склероз желчных протоков
4. полифакторная анемия
5. приводит ко всем перечисленным поражениям

60. В каких формах не может протекать хронический холангит?

1. латентной
2. рецидивирующей
3. затяжной септической
4. фиброзирующей
5. склерозирующей

61. Какие особенности клинической картины не типичны для латентной формы хронического холангита?

1. горечь во рту
2. легкая тошнота
3. зуд кожных покровов
4. субфебрилитет
5. артралгии
6. все типичны

62. Какие особенности клинической картины не типичны для латентной формы хронического холангита?

1. плохая переносимость жирной пищи
2. иктеричность склер
3. следы расчесов на коже
4. увеличение печени
5. лимфаденопатия
6. все типичны

63. Что не входит в «триаду Шарко» при обострении рецидивирующей формы хронического холангита?

1. лихорадка с ознобами
2. желтуха
3. зуд кожных покровов
4. боли в правом верхнем квадранте живота
5. все входит

64. Что не соответствует клинической картине рецидивирующей формы хронического холангита?

1. смена периодов обострения и ремиссии
2. утолщение концевых фаланг пальцев в виде барабанных палочек
3. нестабильный стул с перемежающимися запорами и поносами
4. боль в животе, желтуха, лихорадка с ознобами при обострении
5. горечь во рту, тошнота, зуд кожи во время ремиссии

65. Какие клинические особенности не типичны для затяжной септической формы хронического холангита?

1. длительная лихорадка с ознобами, зудом кожи, интенсивной желтухой
2. холестатический гепатит с выраженной гепатомегалией
3. формирование холангиогенных абсцессов в печени, поражение почек
4. осложнение сепсисом
5. все типичны

66. Какие особенности клинической картины не характерны для склерозирующей формы хронического холангита?

1. формирование вторичного билиарного цирроза печени
2. постоянный зуд кожных покровов
3. субфебрилитет с легким ознобом
4. все упомянутые особенности характерны

67. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для хронического холангита?

1. нормо- и гипохромная анемия
2. нейтрофильный лейкоцитоз
3. эозинофилия
4. токсическая зернистость нейтрофилов
5. увеличение СОЭ

68. Какие отклонения в биохимическом анализе крови не характерны для хронического холангита?

1. увеличение содержания билирубина и холестерина
2. высокая активность щелочной фосфатазы, гамма-глутамилтранс-пептидазы, трансаминаз
3. повышенное содержание фибрина, сиаловых кислот, альфа-2-глобулина
4. повышенное содержание мочевой кислоты, мочевины, креатинина
5. все упомянутые отклонения характерны
6. все упомянутые отклонения не характерны

69. Какие отклонения в результатах дуоденального зондирования не типичны для хронического холангита?

1. много лейкоцитов, эпителиальных клеток
2. снижено содержание липидного комплекса
3. повышено содержание фибрина, сиаловых кислот, активность трансаминаз
4. высевается бактериальная флора
5. все упомянутые отклонения типичны
6. все упомянутые отклонения не типичны

70. Какие результаты ультразвукового исследования желчевыводящей системы не типичны для хронического холангита?

1. расширение внутри- и внепеченочных протоков при папиллите
2. утолщение стенки внепеченочных протоков, расширение внутрипеченочных протоков при холедохите
3. избыточное контрастирование, уплотнение стенки внутрипеченочных протоков при ангиохолите
4. аневризматические расширения внепеченочных желчных протоков

71. Какие признаки могут быть использованы для дифференциальной диагностики хронического холангита и первичного склерозирующего холангита в пользу хронического холангита?

1. зуд кожных покровов
2. отсутствие симптомов неспецифического язвенного колита, болезни Крона
3. субфебрилитет
4. иктеричность кожных покровов и склер

72. Какие пункты могут быть исключены из плана обследования больного хроническим холангитом без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи
3. биохимический анализ крови: билирубин, холестерин, фибрин, сиаловые кислоты, общий белок и фракции, активность гамма-глутамилтранспептидазы, щелочной фосфатазы, трансаминаз
4. коагулограмма

73. Какие пункты могут быть исключены из плана обследования больного хроническим холангитом без ущерба для качества диагностики?

1. ФГДС с осмотром большого дуоденального соска
2. дуоденальное зондирование
3. тонкоигльная пункционная биопсия печени
4. ультразвуковое исследование печени, желчевыводящей системы, поджелудочной железы, селезенки, портальной гемодинамики, почек
5. рентгенологическое исследование желчных протоков методом эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии

74. Какие методы лечения не следует применять при хроническом холангите?

1. хирургическая декомпрессия желчных ходов при холелитиазе
2. интенсивная антибиотикотерапия в период обострения
3. назначение желчегонных препаратов
4. дезинтоксикационная терапия инфузиями реополиглюкина
5. устранение зуда назначением холестирамина, урсодезоксихолевой кислоты, метронидазола

75. Чем обусловлена первичная дискинезия желчевыводящих путей?

1. стриктурой сфинктера Одди
2. послеязвенной деформацией двенадцатиперстной кишки
3. нарушением нейрогуморальной регуляции тонуса желчного пузыря и сфинктеров желчных ходов
4. воспалительным процессом в желчном пузыре
5. наличием конкрементов в желчном пузыре и/или во внепеченочных желчных протоках

76. Какая причина болевого синдрома у больного с гипертонической формой дискинезии желчного пузыря?

1. воспаление стенки желчного пузыря
2. воспаление внепеченочных желчных протоков
3. воспаление внутрипеченочных желчных протоков
4. повышенный тонус пузырной стенки
5. пониженный тонус пузырной стенки

77. Какова причина формирования первичной гипертонической дискинезии желчевыводящих путей?

1. обструкция пузырного протока
2. стриктура фатерова соска
3. спазм сфинктера Одди
4. перегиб шейки желчного пузыря

78. Какие лабораторные показатели подтверждают диагноз гипертонической дискинезии желчевыводящих путей?

1. лейкоцитоз
2. увеличенное СОЭ
3. анемия
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

79. Отклонения каких биохимических показателей подтверждают диагноз гипертонической дискинезии желчевыводящих путей?

1. билирубин
2. трансаминазы
3. холестерин
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

80. Какие методы необходимы для подтверждения диагноза гипертонической дискинезии желчевыводящих путей?

1. ФГДС
2. УЗИ
3. дуоденальное зондирование
4. фармакологическая проба с нитроглицерином
5. все перечисленные
6. ни один из перечисленных

81. Какой препарат вызовет ухудшение самочувствия больного с гипотонической формой дискинезии желчевыводящих путей?

1. алкоголь
2. нитроглицерин
3. фламин
4. церукал
5. никодин
6. все перечисленные

82. Какие причины болевых ощущений у больных с гипотонической формой дискинезии желчевыводящих путей?

1. повышенный тонус пузырной стенки
2. растяжение гипотоничной стенки желчного пузыря
3. воспаление стенки желчного пузыря
4. спазм сфинктера Одди
5. дуоденит-папиллит

83. Какой диагностический признак свидетельствует о недостаточности сфинктера Одди?

1. увеличенный объем желчного пузыря при УЗИ
2. повышенный тонус стенки желчного пузыря при УЗИ
3. расширение внепеченочных желчных протоков при УЗИ
4. воспаление фатерова соска (дуоденит-папиллит) при ФГДС
5. постоянное истечение желчи через фатеров сосок при ФГДС

84. Какие препараты следует применять при лечении гипертонической формы дискинезии желчевыводящих путей?

1. атропин
2. папаверин
3. церукал
4. нифедипин
5. все перечисленные
6. ни один из перечисленных

85. При каких обстоятельствах формируется постхолецистэктомический синдром?

1. после холецистэктомии, выполненной с дефектами техники выполнения операции
2. при оставлении во время операции холецистэктомии длинной культи шейки желчного пузыря
3. если не были распознаны камни общего желчного протока
4. если имеет место нераспознанная стриктура протока фатерова соска
5. при всех обозначенных выше обстоятельствах

86. Какая причина формирования механической желтухи у больных с постхолецистэктомическим синдромом?

1. стриктура препиллярного отрезка гепатохоледоха
2. «забытые» или нераспознанные до и во время холецистэктомии камни холедоха
3. новообразование желчных конкрементов в расширенной культе пузырного протока
4. все перечисленные выше причины

87. Какое сочетание симптомов наиболее типично для постхолецистэктомического синдрома?

1. тошнота и боль в животе высоко в эпигастрии
2. опоясывающая боль в животе и поносы
3. боль в правом подреберье и желтуха
4. вздутие живота и запоры
5. зуд кожных покровов и лимфаденопатия

88. Какие методы эффективны для диагностики причины постхолецистэктомического синдрома?

1. ультразвуковое исследование брюшной полости
2. ретроградная эндоскопическая холедохопанкреатография
3. лапароскопическое исследование брюшной полости
4. ни один из перечисленных методов
5. все перечисленные методы

89. Какой метод наиболее эффективен для выявления конкрементов в желчных ходах у больных с постхолецистэктомическим синдромом

1. ультразвуковое исследование брюшной полости
2. ретроградная эндоскопическая холедохопанкреатография
3. лапароскопическое исследование брюшной полости
4. ни один из перечисленных методов

90. Какой из методов наиболее эффективен для дифференциальной диагностики паренхиматозной и механической желтух у больных с постхолецистэктомическим синдромом?

1. ультразвуковое исследование печени
2. рентгенологическое исследование желчных протоков с пероральным приемом или внутривенным введением контрастирующего препарата
3. биохимическое исследование уровня билирубина крови
4. анализ кала (копрограмма)
5. ФГДС

91. Какой метод лечения наиболее эффективен для лечения рецидивирующего холедохолитиаза с частыми приступами печеночной колики у больных постхолецистэктомическим синдромом?

1. назначение спазмолитических препаратов
2. назначение препаратов, растворяющих конкременты (хенфальк, урсофальк)
3. назначение желчегонных препаратов
4. хирургическое лечение
5. эффективны все перечисленные методы

92. Что предотвращает рецидив холестеринового холелитиаза у больных с постхолецистэктомическим синдромом?

1. дробный режим питания (5-6 раз в сутки)
2. своевременная диагностика и адекватное хирургическое лечение стриктур фатерова соска
3. прием препаратов желчных кислот (урсофальк, хенофальк)
4. употребление пшеничных отрубей во время еды
5. все выше перечисленное

93. Какой препарат наиболее эффективен для лечения постбульбарных язв 12-перстной кишки у больных с постхолецистэктомическим синдромом?

1. панзинорм
2. фамотидин
3. но-шпа
4. эссенциалс-форте
5. атропин

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 1	11 - 3	21 - 3	31 - 2	41 - 4	51 - 1	61 - 5	71 - 2	81 - 2	91 - 4
2 - 5	12 - 1	22 - 1	32 - 3	42 - 3	52 - 3	62 - 5	72 - 4	82 - 2	92 - 5
3 - 4	13 - 4	23 - 3	33 - 4	43 - 1	53 - 4	63 - 3	73 - 3	83 - 5	93 - 2
4 - 1	14 - 3	24 - 5	34 - 4	44 - 2	54 - 4	64 - 3	74 - 3	84 - 5	
5 - 5	15 - 4	25 - 4	35 - 3	45 - 1	55 - 5	65 - 5	75 - 3	85 - 5	
6 - 5	16 - 5	26 - 5	36 - 4	46 - 4	56 - 3	66 - 4	76 - 4	86 - 4	
7 - 4	17 - 5	27 - 2	37 - 5	47 - 5	57 - 3	67 - 3	77 - 3	87 - 3	
8 - 3	18 - 2	28 - 5	38 - 3	48 - 5	58 - 4	68 - 4	78 - 5	88 - 5	
9 - 1	19 - 2	29 - 1	39 - 1	49 - 5	59 - 5	69 - 5	79 - 5	89 - 2	
10 - 1	20 - 5	30 - 4	40 - 2	50 - 5	60 - 4	70 - 4	80 - 5	90 - 1	

Тема 7. БОЛЕЗНИ СУСТАВОВ

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Ревматоидный артрит (РА). Определение. Частота. Этиология и патогенез (роль аутоиммунных нарушений и генетических факторов).
2. Классификация ревматоидного артрита.
3. Клиническая картина ревматоидного артрита с учетом стадий течения, остроты процесса и вовлечения в патологический процесс других органов и систем.
4. Лабораторные изменения при ревматоидном артрите. Диагноз и дифференциальный диагноз. Рентгенологические стадии ревматоидного артрита.
5. Диагностические критерии синдрома Фелти, болезни Стилла у взрослых.
6. Течение ревматоидного артрита. Лечение, возможности достижения ремиссии, поддерживающая терапия. Прогноз.
7. Остеоартроз (ОА). Определение. Этиология и патогенез.
8. Клиническая картина деформирующего остеоартроза (ДОА). Основные клинические формы и стадии течения. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз с артритами.
9. Принципы терапии деформирующего остеоартроза. Показания к ортопедическому лечению. Прогноз. Профилактика.
10. Подагра. Определение. Распространение. Этиология и патогенез.
11. Клиническая картина подагры: острый приступ, хроническое течение. Поражение почек при подагре.
12. Диагноз и дифференциальный диагноз подагры. Прогноз.
13. Лечение (диета, нестероидные противовоспалительные препараты, средства, устраняющие гиперурикемию, физиотерапия, санаторно-курортное лечение) подагры. Профилактика подагры.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Ревматоидный артрит – хроническое иммунокомплексное заболевание, приводящее к прогрессирующему разрушению суставных и околосуставных структур, развитию системных нарушений.

МКБ 10: M05. - Серопозитивный ревматоидный артрит

M05.3 - Ревматоидный артрит с вовлечением других органов и систем

M06. - Другие ревматоидные артриты

M06.0 - Серонегативный ревматоидный артрит

Этиология. Этиологическим фактором РА предположительно могут служить герпесвирусы тип-4 (вирус Эбштейн-Бара) и тип-5 (цитомегаловирус), микобактерии. Не исключается этиологическая роль других вирусов и бактерий. Следует подчеркнуть, что инфекционные агенты способны запускать механизм болезни только на фоне врожденной или, что менее вероятно, приобретенной генетической предрасположенности. У большинства больных РА выявляется антиген гистосовместимости HLA DRW₄.

Патогенез. Запуск патогенетических механизмов РА обычно происходит после переохлаждения, проходящей иммунодепрессии любого генеза, с последующей активацией латентно протекающей инфекции. Этиологически значимые инфекционные факторы на дефектном генетическом фоне вызывают формирование ревматоидного фактора – IgM и IgG антител к Fc фрагменту IgG. Ревматоидный фактор в небольших концентрациях можно обнаружить и у здоровых людей. Но при так называемом серопозитивном РА ревматоидный фактор определяется в сыворотке крови при большом ее разведении, чего у здоровых людей не наблюдается. При РА возникают и начинают в избытке циркулировать в крови IgG(Fc)-IgG и IgG(Fc)-IgM иммунные комплексы в которых антигеном является Fc фрагмент иммуноглобулина IgG, а антителами - иммуноглобулины IgG и IgM. Иммунные комплексы фиксируются в хрящевых структурах и синовиальной оболочке суставов, в стенке сосудов. Комплексы IgG(Fc)-IgM могут обладать свойствами криоглобулинов, способны конъюгировать с комплементом и активировать его. Тем самым включаются клеточные и гуморальные механизмы иммунного воспаления, которые в процессе элиминации иммунных комплексов вызывают деструктивные изменения суставов, сосудов. Характерно преимущественно симметричное, двустороннее эрозивно-деструктивное поражение суставов с вовлечением хряща, синовиальной оболочки и капсулы. Появляется и разрастается грануляционная ткань – паннус, которая разрушает хрящ и эпифизы костей с образованием узур, формированием грубых деформаций и анкилоза суставов.

Возникает вторичный иммунокомплексный васкулит - ведущая причина патологических изменений внутренних органов у больных РА - легких, сердца, органов пищеварения, нервной системы и др. Перегрузка и, как следствие, функциональная недостаточность протеолитических механизмов элиминации острофазовых белков и иммунных комплексов является причиной формирования при РА амилоидоза внутренних органов. В крови и в синовиальной жидкости пораженных суставов у больных РА нередко отсутствует ревматоидный фактор. Такой вариант РА является серонегативным.

Современная международная классификация выделяет две группы РА: серопозитивный ревматоидный артрит и другие ревматоидные артриты.

В группу серопозитивного РА входят:

- синдром Фелти;
- ревматоидная болезнь легкого;
- ревматоидный васкулит;
- РА с вовлечением других органов и систем;
- другие серопозитивные РА;
- серопозитивный РА неуточненный.

В группу других РА включены:

- серонегативный РА;
- болезнь Стилла, развившаяся у взрослых;
- ревматоидный бурсит;
- ревматоидный узелок;
- воспалительная полиартропатия;
- другие уточненные РА;
- РА неуточненный.

В 2003 году в Беларуси принята классификация РА, сходная с международной. В нее входят следующие позиции:

Клинико-иммунологическая характеристика.

- Ревматоидный артрит серопозитивный:
 - полиартрит;
 - ревматоидный васкулит (дигитальный артерит, хронические язвы голени, синдром Рейно и др.);
 - ревматоидные узелки;
 - полинейропатия;
 - ревматоидная болезнь легких;
 - синдром Фелти.
- Ревматоидный артрит серонегативный:
 - Полиартрит;
 - синдром Стилла у взрослых.

Степень активности РА

- 0 – ремиссия. Характеризуется следующими показателями: боль (ВАШ), см – 0; утренняя скованность – нет; полиартрит, выраженность – отсутствует; СОЭ – меньше 15 мм/час; СРП – не превышает нормальный уровень.
- 1 – низкая. Характеризуется следующими показателями: боль (ВАШ), см – меньше 3; утренняя скованность – до 60 мин, полиартрит, выраженность – незначительная; СОЭ – от 16 до 30 мм/час; СРП – превышает нормальный уровень не более чем в 2 раза.
- 2 – умеренная. Характеризуется следующими показателями: боль (ВАШ), см – от 3 до 6; утренняя скованность – до 12 час; полиартрит, выраженность – умеренная; СОЭ – 31-45 мм/час; СРП – превышает нормальный уровень в 2-3 раза.
- 3 – высокая. Характеризуется следующими показателями: боль (ВАШ), см – выше 6; утренняя скованность – в течение всего дня; полиартрит, выраженность – значительная; СОЭ – больше 45 мм/час; СРП – превышает нормальный уровень более чем в 3 раза.

Рентгенологическая стадия

- I - околосуставной остеопороз.
- II - остеопороз, сужение суставной щели, единичные узур.
- III - остеопороз, сужение суставной щели, множественные узур.
- IV - остеопороз, сужение суставной щели, множественные узур, костные анкилозы.

Функциональный класс (нарушения функции суставов)

- I – полностью сохранены А, Б, В.
- II – сохранены А, Б, ограничены В.
- III – сохранены А, ограничены Б, В.
- IV – ограничены А, Б, В.

А – самообслуживание: одевание, принятие пищи, уход за собой и т.п.

Б – непрофессиональная деятельность: элементы досуга, отдыха, занятия спортом и т.п. с учетом пола и возраста.

В – профессиональная деятельность: работа, учеба, ведение домашнего хозяйства (для домоработников) с учетом пола и возраста.

Пример построения клинического диагноза на основании приведенной классификации: Ревматоидный артрит: серопозитивный, дигитальный артерит, ревматоидные узлы, 3 ст. активности, II стадия, ФК- 1.

Клиническая картина. Из анамнеза больных можно установить факт переохлаждения, воспалительного заболевания, угнетающей стрессовой ситуации, имевших место за несколько недель перед появлением первых признаков РА. Начало заболевания может быть острым, подострым, вялотекущим.

При остром начале внезапно появляется лихорадка, резко выражена общая слабость, возникают интенсивные боли, скованность в суставах в течение суток.

При подостром дебюте РА в клинической картине преобладает суставной синдром. Артралгии постоянные, интенсивные, усиливающиеся при движении. Беспокоит скованность, которая может уменьшаться только во второй половине дня. Ухудшение общего самочувствия менее выражено. Температура тела повышена умеренно.

Вялотекущее начало РА сопровождается умеренно выраженными болями, непродолжительной утренней скованностью суставов, температура тела - нормальная.

Для начального периода РА типичен симметричный двусторонний полиартрит с поражением мелких суставов: лучезапястных, пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых. В полости воспаленных суставов появляется выпот. Экссудативные процессы в периартикулярных тканях вызывают припухлость, пастозность, гиперемию кожи. Суставы деформируются. Возникают подвывихи. Движения в пораженных суставах ограничены. Затем начинают преобладать пролиферативные процессы. Формируется паннус с последующим анкилозом пораженных суставов, атрофия мышц. При каждом последующем обострении РА в воспалительный процесс могут вовлекаться новые суставы. Существует ряд проявлений суставной патологии, типичных только для РА.

• **Ревматоидная кисть**

- Симптом «плавника моржа» - ульнарная девиация кисти - отклонение кисти в сторону локтевой кости предплечья.
- Симптом «шеи лебедя» - деформация кисти, вызванная сгибательной контрактурой в пястно-фаланговых суставах, переразгибанием в проксимальных и сгибанием в дистальных межфаланговых суставах.
- Симптом «пуговичной петли» - деформация кисти, вызванная сгибательной контрактурой проксимального межфалангового сустава одновременно с переразгибанием в дистальном межфаланговом суставе (положение пальцев руки при застегивании пуговицы).
- Симптом амиотрофии - атрофия и западение мышц на тыле кисти, вызванные ограничением движения в пястно-фаланговых суставах.
- Симптом «суставов исключения» - при РА не возникают поражения дистальных межфаланговых суставов, проксимального межфалангового сустава мизинца и первого пястно-фалангового сустава большого пальца кисти.

• **Ревматоидная стопа**

- Поражение голеностопного сустава в сочетании с вальгусным отклонением стопы.
- Молоточковидная деформация пальцев стопы, подвывихи плюснефаланговых суставов, плоскостопие.

• Ревматоидное колено

- Сгибательная контрактура коленного сустава в сочетании с атрофией четырехглавой мышцы.
- Формирование кисты Бейкера (результат выпячивания заднего заворота суставной сумки в подколенную ямку).

Вместе с суставами поражаются сухожилия и их синовиальные влагалища. Чаще воспаляются сухожильные сумки сгибателей и разгибателей пальцев. Это проявляется припухлостью, болезненностью. Слышны крепитации над сухожилиями при попытке двигать пальцами. Тендовагинит сгибателей кисти может вызывать сдавление срединного нерва с формированием синдрома карпального канала. Об этом синдроме может идти речь, когда вместе с затруднениями движений возникают парестезии среднего и указательного пальцев, боли, распространяющиеся вверх по предплечью до локтя.

При РА возникает ряд системных нарушений, характерных в первую очередь для серопозитивного РА. В период высокой активности воспалительного процесса возникают ревматоидные узелки. Это плотные, безболезненные структуры из соединительной ткани размерами от 2-3 мм до 2-3 см. Часто располагаются в местах повышенной травматизации – наружная поверхность локтевого сгиба, седалищные бугры, ахиллово сухожилие.

Для высокоактивного РА характерна лимфаденопатия, которая часто сочетается со спленомегалией. Увеличиваются подчелюстные, шейные, подмышечные, локтевые, паховые лимфоузлы. Распространенная лимфаденопатия типична для синдрома Фелти, болезни Стилла у взрослых. Ревматоидный васкулит является основной причиной системных поражений у больных с серопозитивным РА. У многих больных он проявляется синдромом Рейно. Васкулит сосудов кожи вызывает появление сетчатого ливидо на нижних конечностях – контурного рисунка мелких подкожных вен на фоне бледной, истонченной кожи. На голенях возникают внутрикожные кровоизлияния, очаги некрозов, изъязвления, вызванные рецидивирующими инфарктами кожи. Обнаруживаются коричневатые пятна микроинфарктов на ногтевом ложе пальцев рук и ног.

Ревматоидная болезнь легких возникает у больных с высокими титрами ревматоидного фактора. Возможно развитие пневмонита, фиброзирующего альвеолита. Может сформироваться плеврит, обычно сухой, с бессимптомным течением.

Сердечная патология при РА включает в себя гранулематозный миокардит. Иногда формируется сухой перикардит, возникают гемодинамически компенсированные пороки – недостаточность митрального клапана, недостаточность клапанов устья аорты.

Периферическая полинейропатия, нередко возникающая у больных РА, проявляется нарушениями чувствительности, реже – двигательными расстройствами. Часто поражается малоберцовый нерв. В отдельных случаях у больных РА может сформироваться синдром Шегрена. Он характеризуется функциональной недостаточностью и компенсаторной гиперплазией слюнных, других экзокринных желез. Появляется сухость слизистых оболочек, конъюнктивы с нарушениями зрения, пищеварения. Возможно развитие хронического иммунокомплексного гломерулонефрита.

Анемия, достаточно часто возникающая у больных РА, относится к категории железоперераспределительных.

Клинические симптомы вторичного амилоидоза связаны с поражением в первую очередь почек, кишечника, печени.

Диагностика.

Общий анализ крови: гипохромная анемия. При высокой лихорадке возможен нейтрофильный лейкоцитоз. Лейкопения бывает при выраженной спленомегалии (синдром Фелти). Увеличивается СОЭ.

Биохимический анализ крови: повышенный уровень фибрина, фибриногена, повышенное содержание альфа-2-глобулина, серомукоида, гаптоглобинов, повышение СРП.

Иммунологический анализ: высокий титр ревматоидного фактора в крови при серопозитивном РА (не менее 1:32 в реакции Ваалер-Роузе). Характерно повышенное содержание циркулирующих иммунных комплексов. Часто выявляется криоглобулинемия. Обнаруживают достаточно специфичные для РА антикератиновые антитела.

Пункция и морфологический анализ содержимого пораженных суставов: повышенная мутность, низкая вязкость синовиальной жидкости, увеличенное количество клеточных элементов, нейтрофилов, ревматоидный фактор, рагоциты (нейтрофилы в процессе фагоцитоза иммунных комплексов, содержащих ревматоидный фактор).

Биопсия и морфологический анализ биоптатов синовиальной оболочки пораженных суставов: гиперплазия ворсин, очаги некроза, отложения фибрина на поверхности синовия, многослойная пролиферация синовиальных клеток с характерным для РА полисадовидным их расположением по отношению к наложениям фибрина.

УЗИ позволяет предположить амилоидоз почек (выявление увеличенных, пестрых почек - «большая саленная почка»), или сморщенных - амилоидный нефросклероз). Верификацию амилоидоза почек, печени проводят методом пункционной биопсии с последующей морфологической оценкой биоптатов.

При рентгенологическом исследовании выделяют 5 стадий патологического процесса в пораженных суставах (см. классификацию РА).

Диагноз РА является определенным, если имеют место четыре любых признака из приведенных ниже (критерии пунктов 1,2,3 должны сохраняться не менее 6 недель).

1. Утренняя скованность в суставах, длящаяся не менее 1 часа.
2. Отечность любых трех или более суставов.
3. Отечность лучезапястных, пястнофаланговых (кроме большого пальца) и/или проксимальных межфаланговых суставов пальцев кисти (кроме мизинца).
4. Симметричность воспаления суставов.
5. Типичные рентгенологические изменения в пораженных суставах (остеопороз, узур и др.).
6. Ревматоидные узелки.
7. Ревматоидный фактор в крови в диагностически значимом титре.

Диагностические критерии синдрома Фелти

- Серопозитивность - ревматоидный фактор в крови в высоком титре.
- Высокая лихорадка.
- Тяжелый деструктивный полиартрит, амиотрофия.
- Ревматоидные узелки, другие системные проявления РА.
- Спленомегалия (постоянный признак).
- Лейкопения с абсолютной нейтропенией, анемия, высокая СОЭ.
- Нейтропенический иммунодефицит со склонностью к инфекционным воспалительным процессам.

Диагностические критерии болезни Стилла у взрослых

- Основные: серонегативность; длительная лихорадка; артрит или стойкая артралгия, нередко с вовлечением шейного отдела позвоночника; макуло-папулезная сыпь.
- Дополнительные: нейтрофилез; лимфаденопатия; гепатоспленомегалия; полисерозит; склонность к назофарингеальным инфекциям.

Дифференциальный диагноз.

Проводится в первую очередь с острой ревматической лихорадкой, первичным остеоартрозом, болезнью Рейтера, болезнью Бехтерева.

Лечение. Лечение проводится симптом-модифицирующими (СМАРП) и болезнь-модифицирующими (БМАРП) антиревматическими препаратами.

К группе СМАРП относятся нестероидные противовоспалительные (НПВП) препараты и глюкокортикоиды в больших дозах. Чаще всего применяются НПВП.

- Производные арилукусусной кислоты:
 - диклофенак-натрий (ортофен) 0,025-0,05 – 3 раза в день внутрь;
 - раптен, рапид (калиевая соль диклофенака) – 0,05 - по 1 капсуле внутрь до 3 раз в день. Препарат обладает очень быстрым противовоспалительным и анальгезирующим эффектом, наступающим через 20-30 минут после его приема.
- Производные арилпропионовой кислоты:
 - ибупрофен 0,8 – 3-4 раз в день внутрь;
 - напроксен 0,5–0,75 2 раза в день внутрь.
- Производные индолуксусной кислоты:
 - Индометацин 0,025-0,05 – 3 раза в день внутрь.
- Оксикамы:
 - лорноксикам 0,008. Для быстрого купирования боли принимают ударную дозу 2 таблетки, и затем в течение 24 часов еще 2 таблетки (32 мг в первые сутки). В следующие дни препарат принимают по 1 таблетке 2 раза в день;
 - пироксикам 0,01 (в таблетках или в капсулах). Принимают по 1 таблетке (капсуле) 1 раз в день. Возможен прием по 0,01 два раза в день.

У больных с эрозивно-язвенными поражениями желудка и двенадцатиперстной кишки применяются нестероидные противовоспалительные препараты, обладающие селективным блокирующим действием на ЦОГ-2 (изоформа циклооксигеназы, ответственная за синтез простагландина PGL₁ - простаглицлина). К ним относятся коксибы (целекоксиб, рофекоксиб, вальдекоксиб, эторикоксиб, лумиракоксиб), мелоксикам (мовалис), нимесулид (нимесил), этодолак. В нашей стране зарегистрированы нимесулид и мелоксикам.

- Нимесулид (Нимесил) - 0,1 – 2 раза в день внутрь.
- Мелоксикам (Мовалис) – 0,015 – 1-2 раза в день. Применяется внутрь или парентерально (внутримышечные инъекции).
- Для купирования умеренно выраженного болевого синдрома применяются препараты, обладающие селективным действием на ЦОГ-3, преимущественно локализирующейся в клеточных структурах головного мозга.
 - Парацетамол 0,5 – до 4 раз в день. Препарат может комбинироваться с другими НПВП.

Глюкокортикоидные препараты назначаются для подавления высокой активности РА. Они используются и при умеренной активности РА, если он сочетается с системными поражениями. В таких случаях бывает необходимой пульс-терапия сверхвысокими дозировками глюкокортикоидов. Такое лечение позволяет быстро установить и поддерживать ремиссию в течение 4-8 недель. Это позволяет дожидаться результата применения базисных средств из группы БМАРП, наступающего не ранее чем через 1-2 месяца с начала их приема. Для этих целей используется почти исключительно метилпреднизолон:

- метилпреднизолон внутривенно по 1000 мг в сутки в течение 3 дней подряд. При активном ревматоидном васкулите с тяжелыми некротическими поражениями внутренних органов в первый или во второй день дополнительно вводят внутривенно 1000 мг циклофосфана. Для достижения устойчивого противовоспалительного и иммунодепрессивного эффекта пульс-терапию повторяют трижды 1 раз в 2 недели, затем дважды 1 раз в 3 недели;
- метилпреднизолон внутривенно 250 или 500 мг вместе с 100 мг метотрексата – 1 раз в 2 недели. Всего проводят 4 таких сеанса, а затем переводят больного на поддерживающее лечение метотрексатом – 15 мг в неделю;
- эффективность пульс-терапии возрастает, если перед ее проведением устранить из крови избыток иммунных комплексов и провоспалительных медиаторов методом плазмафереза.

В группу БМАРП входят инфликсимаб, метотрексат, циклофосфамид, азатиоприн, лефлуномид, сульфасалазин, препараты золота, Д-пеницилламин, гидроксихлорохин, глюкокортикоиды при длительном применении в малых дозах.

В качестве «первого» базисного средства из группы БМАРП используются препараты моноклональных антител к фактору некроза опухоли-альфа. Применяется инфликсимаб – 3 мг/кг в виде медленной, в течение 2 часов внутривенной трансфузии. Повторно препарат вводят через 2 и 6 недель, в последующем 1 раз в 8 недель.

Метотрексат обладает не только способностью задерживать и даже предотвращать формирование эрозий, костных анкилозов, но также и прямым противовоспалительным действием. Его положительный эффект наступает быстрее, чем у любого другого средства группы БМАРП. Метотрексат применяется по 0,0025 – перорально от 7,5 до 20 мг в неделю. Вместо метотрексата могут применяться и другие цитостатики:

- азатиоприн - 0.05 – перорально по 50-150 мг в сутки;
- циклофосфан - 0.05 – перорально по 100-150 мг в сутки.

Глюкокортикоидные препараты при длительном применении в дозах, не превышающих 20 мг в сутки способны тормозить проявление эрозивных изменений в суставах. Метилпреднизолон назначается по 5 - 7,5 мг в сутки, можно в комбинации с НПВП и другими базисными средствами. Однократный прием 5-7,5 мг препарата в 2 часа ночи дает такой же эффект, как и в два раза большая доза, но принятая днем. Используется внутрисуставное введение глюкокортикоидов (метилпреднизолон по 40 мг с повторным введением через 1-5 недель). В крупные суставы вводят полную дозу, в средние - 50%, в мелкие - 25% от указанных дозировок.

При серопозитивном РА показаны препараты золота (кризотерапия). Эти средства можно применять также при непереносимости метотрексата. Эффект кризотерапии наступает через 6-8 недель. Парентерально вводимые препараты

дают меньшую частоту побочных эффектов, чем пероральные. Применяют тауредон внутримышечно 2 раза в неделю по схеме: первые 3 инъекции по 10 мг, следующие 3 инъекции по 20 мг, далее - по 50 мг. При достижении ремиссии переходят на поддерживающее лечение - 50 мг 1 раз в неделю.

Сульфаниламидные противовоспалительные препараты применяют у больных РА без системных проявлений. Используют сульфасалазин 0,5 в течение первой недели по 2 таблетки (1 г) в сутки, второй - по 3 таблетки в сутки, с третьей недели - по 4 таблетки в сутки. Длительность лечения 4-6 месяцев.

D-пеницилламин (купренил) используется у больных с серопозитивным РА, выраженными системными проявлениями заболевания. Показан больным с ревматоидным поражением легких, при синдроме Фелти. В связи с высокой частотой побочных эффектов от этого препарата начинают отказываться. D-пеницилламин применяют по 0,25-0,75 в сутки в течение 6-9 месяцев. Первые 8 недель дают максимально переносимую дозу. Если в течение 4 месяцев нет эффекта, препарат отменяют.

Аминохинолиновые препараты целесообразно назначать при средней и минимальной активности РА. Эффект от их применения возможен через 6-12 месяцев лечения:

- хлорохин 0,25 - по 1 таблетке 1 раз в день после еды в течение 6-12 месяцев;
- гидроксихлорохин 0,2 - 2 таблетки внутрь на ночь в течение 2-3 месяцев. Затем по 1 таблетке на ночь еще 3 месяца.

Эффективным методом патогенетического лечения РА является плазмаферез. Он показан больным с высоким содержанием ЦИК, высоким титром ревматоидного фактора. Позволяет устранить избыток ЦИК, ревматоидного фактора, острофазовых белков и цитокинов из циркуляции в крови.

Для лечения вторичного амилоидоза используется диметилсульфоксид (димексид). Начальная доза составляет 1 г в сутки (100 мл 1% раствора), применяют внутрь после еды. Ежедневно дозу увеличивают на 1 г, доводя ее до 3-5 г в день. Препарат не только подавляет процессы формирования амилоида, но также способствует растворению уже отложившегося. С этой же целью рекомендуют употребление колхицина - таблетки по 1 мг.

Местная терапия РА:

- аппликации 50% раствора димексиды;
- местное нанесение мазей, содержащих НПВП;
- инфильтрация околосуставных тканей новокаином с преднизолоном;
- электрофорез, фонофорез противовоспалительных средств.

Санаторно-курортное лечение показано при отсутствии выраженной активности воспалительного процесса. Больные направляются на курорты с сероводородными, радоновыми, азотно-кремниевыми источниками, запасами лечебных грязей, нафталана.

Прогноз. Относительно благоприятный. При своевременном и адекватном лечении продолжительность жизни не менее 10 лет после первых симптомов заболевания. Для РА характерна исключительно высокая частота инвалидизации больных.

Остеоартроз (ОА) – хроническое заболевание суставов с образованием под суставным хрящом зоны остеосклероза с последующими дегенеративными и деструктивными изменениями хряща, вторичным синовитом, кистозной дегенерацией субхондральной кости, аномальной регенерацией хряща и субхондральной кости с формированием красных остеофитов, деформацией и ограничением подвижности суставов.

- МКБ-10:**
- M15 - Полиартроз
 - M15.0 - Первичный генерализованный остеоартроз
 - M15.1 - Узлы Гебердена (с артропатией)
 - M15.2 - Узлы Бушара (с артропатией)
 - M16 - Коксартроз
 - M16.0 - Первичный коксартроз двусторонний
 - M17 - Гонартроз
 - M17.0 - Первичный гонартроз двусторонний
 - M18 - Артроз первого запястно-пястного сустава
 - M18.0 - Первичный артроз первого запястно-пястного сустава
 - M19 - Другие артрозы
 - M19.0 - Первичный артроз других суставов

Этиология. ОА одно из самых распространенных заболеваний, которым страдают более 20% населения. У каждого второго жителя старше 50 лет можно выявить признаки ОА. Женщины болеют в два раза чаще мужчин. По происхождению ОА разграничивают на первичный и вторичный. Первичный ОА возникает в ранее не измененных суставах. Существует врожденная предрасположенность к болезни. Наследуется дефектный ген, ответственный за синтез коллагена II типа. К факторам риска возникновения первичного ОА относятся: длительный физический труд, связанный с перемещением тяжестей; спортивные занятия тяжелой атлетикой; прогрессирующее ожирение; остеопороз.

Вторичный ОА возникает в ранее пораженных суставах. К нему предрасполагают воспалительные заболевания (ревматоидный артрит, инфекционные, реактивные артриты), врожденные и приобретенные болезни суставов и связочного аппарата (мезенхимальные дисплазии, рецидивирующие вывихи суставов), эндокринные заболевания (акромегалия, сахарный диабет), метаболические расстройства (подагра, гемохроматоз).

Патогенез. В патогенезе остеоартроза ведущее значение имеет несоответствие между давлением на суставные поверхности и способностью субхондрально расположенных костных структур противостоять этому давлению. Играет роль или аномально большое внешнее давление (первичный ОА) или, наоборот, ослабление механической прочности костных балок в эпифизах (вторичный ОА). Избыточное давление вызывает компрессионные микропереломы костных балок, расположенных под хрящом. На месте микропереломов возникает асептическое воспаление, влекущее за собой формирование субхондрального остеосклероза. Через зону остеосклероза диффузионное питание хряща становится затруднительным. Уменьшается секреция синовиальной жидкости. Нарушаются процессы постоянного восстановления толщины суставного хряща. Он истончается, растрескивается, нередко с обнажением подлежащей кости. В суставную щель могут попадать фрагменты хряща. Это так называемые суставные «мыши», способные временно заклинивать сустав. Рассасывание хрящевых секвестров сопровождается синовитом. Из-за нарушения процессов регенерации хряща и субхондральной кости постепенно изменяется форма и нарушается конгруэнтность соприкасаю-

щихся поверхностями сустава. Они уплощаются, что приводит к патологической подвижности, подвывихам сустава. Регенерация хряща и субхондральной кости оказывается возможной только по краям сустава, где ограничивающая поступление питательных веществ зона остеосклероза отсутствует. Патологическим результатом такой регенерации является формирование краевых остеофитов, нередко принимающих форму околосуставных узлов. Дегенеративные процессы в субхондральной кости сопровождаются образованием локальных дефектов - псевдокист. Затрудняется регенерация чувствительных нервных окончаний в зоне остеосклероза, что приводит к появлению стойкого болевого синдрома. Во время ночного отдыха в ненагруженном суставе под зоной субхондрального склероза может возникать венозный и лимфатический стаз, который сопровождается появлением так называемых «сосудистых» болей. При возобновлении физической активности механическое давление на сустав «выжимает» избыток крови и лимфы из кости. Боль ослабевает или исчезает. Длительное ограничение движения в суставе, вызванное болью, является одним из факторов, способствующих его анкилозированию, атрофии двигающих его мышц.

Классификация.

- Этиопатогенетические варианты:
 - первичный;
 - вторичный.
- Клинические формы:
 - полноостеоартроз узелковый или безузелковый;
 - олигоостеоартроз;
 - моноартроз;
 - остеоартроз в сочетании со спондилезом, спондилоартрозом, остеохондрозом позвоночника.
- Локализация поражения (преимущественная):
 - межфаланговые суставы с узлами Бушара и/или Гебердена;
 - тазобедренные суставы - коксартроз;
 - коленные суставы - гонартроз;
 - другие суставы.
- Рентгенологическая стадия (I-IV):
 - 0 стадия - отсутствие патологических изменений;
 - I стадия - линейный субхондральный склероз с незначительной кистовидной перестройкой эпифизов, единичные мелкие краевые остеофиты;
 - II стадия - тоже, что и в I стадии, но более выражен субхондральный остеосклероз, определяется сужение суставной щели;
 - III стадия - резко выраженный субхондральный склероз, множественные, крупные краевые остеофиты, суставная щель значительно сужена;
 - IV стадия - грубая деформация поверхностей сустава, суставная щель может частично или полностью отсутствовать, определяются множественные грубые остеофиты.
- Синовиит (есть/нет).
- Нарушения функции суставов:
 - ФН₀ - функция суставов не нарушена, профессиональная трудоспособность сохранена;

- ФН₁ - функция суставов нарушена, но профессиональная трудоспособность сохранена частично;
- ФН₂ - профессиональная трудоспособность утрачена;
- ФН₃ - больной нетрудоспособен, нуждается в постороннем уходе.

Клиническая картина. В анамнезе у больных длительный период тяжелого физического труда, занятия тяжелой атлетикой (первичный ОА), заболевания, сопровождающиеся воспалительными и другими поражениями суставов (вторичный ОА)

Все больные с ОА предъявляют жалобы на боли в суставах. Чаще всего боли тупые, ноющие, усиливающиеся при физической нагрузке, длительном хождении, ослабевающие в покое. Нередко боли возникают утром при подъеме с постели. Затем они постепенно ослабевают. Это так называемые «стартовые» боли, свидетельствующие о нарушении секреции синовиальной жидкости, возникновении синовита в пораженных суставах. В отдельных случаях боли возникают во время ночного отдыха. Утром, с началом движения в суставах они ослабевают или исчезают. Это «сосудистый» тип суставных болей.

Причины болей у больных остеоартрозом в кратком виде представлены в следующей таблице (по Brandt K.D., 2000).

Пораженная ткань	Механизм возникновения боли
Субхондральная кость	Внутрикостная гипертензия, микропереломы
Остеофиты	Травматизация нервных окончаний в периосте
Связки	Растяжение
Энтезы	Воспаление
Суставная капсула	Воспаление, растяжение
Периартикулярные мышцы	Спазм
Синовиаль	Воспаление

При острой блокаде сустава «мышью» внезапно малейшие движения в суставе становятся невозможными из-за резких, невыносимых болей. Сустав заклинивается кусочком хряща, отколовшимся от суставной поверхности. После приема обезболивающих препаратов, подбора определенного положения и направления движения в суставе, хрящевой фрагмент может снова стать подвижным.

Нередко беспокоят хруст и крепитация в пораженных суставах при движении. В отличие от воспалительных заболеваний суставов, утреннюю скованность больные с ОА испытывают очень непродолжительное время, обычно не более получаса. Для ОА характерен феномен «геля» - отечность сустава при его длительной малоподвижности.

При осмотре обращает внимание стойкая деформация суставов при небольшом ограничении их подвижности (за исключением тазобедренных суставов). Суставы не бывают горячими. В мышцах вблизи пораженного сустава могут определяться мелкие болезненные узелки.

Особенности клинической картины ОА различных суставов.

Наиболее часто поражаются коленные суставы (75%), суставы кистей (60%), позвоночника (30%), тазобедренные (25%), голеностопные ((20%), плечевые (15%).

При ОА коленных суставов (гонартроз) больные жалуются на боли в коленных суставах при ходьбе, особенно по лестнице, успокаивающиеся в покое.

Боли локализуются на передней или внутренней боковой стороне сустава. Отмечаются хруст, крепитация в суставах. Поражение коленных суставов может сопровождаться их отеком. Возможна утренняя скованность в пределах получаса.

Возникновение ОА суставов кистей проявляется болями, скованностью, ограничением движения в дистальных межфаланговых сочленениях. Суставы могут выглядеть опухшими - признак синовита. На боковых поверхностях дистальных межфаланговых суставов пальцев кисти выявляются остеофиты в виде твердых узелков. Это узлы Гебердена. Такие же остеофиты на тыльно-боковой стороне проксимальных межфаланговых суставов называются узлами Бушара. В начальный период образования остеофитов больные ощущают покалывание, жжение в межфаланговых суставах. После формирования узлов эти ощущения перестают беспокоить.

ОА позвоночника чаще формируется в шейном и поясничном отделах. Могут быть три следующих варианта заболевания:

- спондилез, когда между телами позвонков формируются остеофиты («шипы»);
- спондилоартроз, когда возникает множественное поражение межпозвонковых сочленений (каждый позвонок связан со скелетом четырьмя межпозвонковыми, а грудные позвонки еще и двумя реберно-позвонковыми суставами);
- остеохондроз, когда возникает поражение межпозвонковых дисков с диффузным или очаговым их уплотнением, обызвествлением, уплощением, растяжением и выпячиванием фиброзного кольца, формированием грыжевых выпячиваний пульпозного ядра дисков в тела позвонков (грыжи Шморля).

Клиническая картина ОА позвоночника зависит от локализации поражения. При поражении шейного отдела больные жалуются на постоянные или приступообразные боли в шее, ограничение возможности поворачивать голову и наклонять ее в стороны. Боли могут усиливаться при кашле, натуживании. При остеоартрозе шейного отдела позвоночника возможны разнообразные неврологические и церебральные сосудистые расстройства. Чаще всего это синдром позвоночной артерии с вертебробазилярной сосудистой недостаточностью. Клинически он проявляется шумом в ушах, головокружением, тошнотой, обмороками. Типичны кардиалгии в виде длительных давящих болей в области сердца не купируемых приемом нитроглицерина. При вытяжении шеи боли в сердце уменьшаются или исчезают.

Основными клиническими проявлениями ОА поясничного отдела позвоночника являются тупые ноющие боли в пояснице, нарастающие при длительной ходьбе, перемещении тяжестей. Статические нарушения, возникающие при поясничном ОА, проявляются ограничением подвижности межпозвонковых сочленений, сглаженностью или отсутствием физиологического поясничного лордоза, вынужденным наклоном туловища вперед или в стороны. Возможно, появление корешковых болей колющего характера, усиливающихся при кашле, чихании. Корешковые боли обычно локализуются внизу на уровне пояснично-крестцового сочленения, иррадиируют в бедро, голень и даже стопу.

У больных с поясничным спондилоартрозом и остеохондрозом при подъеме тяжестей возможны следующие острые неврологические расстройства, обусловленные смещением уплотненных межпозвонковых дисков в сторону нервных корешков:

- острое люмбаго - острая боль в нижней части спины;
- ишиас — боль по ходу седалищного нерва;
- люмбоишалгия — боль в пояснице с распространением вниз по ходу седалищного нерва.

Поражение тазобедренных суставов – коксартроз - одно из самых тяжелых проявлений ОА. В подавляющем большинстве случаев ОА развивается как вторичная патология на фоне ранее перенесенного воспаления сустава (коксит), травмы, остеонекроза, врожденной дисплазии бедра. У женщин заболевание протекает тяжелее.

Больные с коксартрозом жалуются на боли в тазобедренных суставах при ходьбе, иррадиирующие в пах, ягодицы. В покое боли ослабевают. При прогрессировании заболевания возникают ограничения подвижности тазобедренных суставов. Нарушается внутренняя ротация, затем отведение и наружная ротация, приведение и, наконец, сгибание и разгибание бедра. В результате сплющивания головки и укорочения шейки бедренной кости уменьшается длина конечности. При одностороннем поражении появляется стойкая хромота. При двустороннем коксартрозе формируется специфическая «утинная» походка. При дальнейшем прогрессировании ОА сустав принимает фиксированное положение сгибания и приведения. По этой причине при перенесении веса тела на пораженный сустав больной всякий раз вынужден выпячивать ягодицы назад и наклонять туловище вперед. При коксартрозе достаточно быстро атрофируются мышцы бедра и ягодиц. Многие больных беспокоят приступы заклинивания тазобедренного сустава «мышью».

ОА голеностопных суставов обычно вторичный, посттравматический. Проявляется болями при ходьбе, деформацией пораженного голеностопного сустава, нарушениями походки.

У больных ОА с поражением плечевых суставов преобладают изменения субакромиального сустава. Больные жалуются на хруст, боль, ограничение движений в плечевом суставе. Возможна умеренная атрофия мышц двигающих пораженный сустав. Формируются патологические изменения периапартулярных тканей, которые являются причиной болезненных ограничений движения в плечевом суставе.

Полиостеоартроз (генерализованный остеоартроз Келлгрена) представляет собой вариант ОА с множественным поражением суставов. В патологический процесс вовлекаются три и более сустава, в том числе тазобедренные, коленные, дистальные межфаланговые. Поражение обычно двустороннее. Одновременно формируется остеохондроз и спондилез позвоночника преимущественно в грудном и шейном отделах. Поражение суставов сопровождается тендовагинитами и периапартритами.

Диагностика. Лабораторные и биохимические параметры сыворотки крови при ОА не дают диагностически значимой информации.

Лабораторное исследование синовиальной жидкости демонстрирует повышенную вязкость, лейкоцитоз менее 2000 в 1 мкл, содержание нейтрофилов менее 25%.

Рентгенологически определяются следующие типичные признаки ОА:

- субхондральный остеосклероз;
- красные остеофиты;
- сужение суставной щели;
- кисты в субхондральной зоне кости;
- пятнистая кальцификация хрящей (отложения гидроксипапитов).

Для объективизации спондилеза и остеохондроза позвоночника в последние годы используются методы ЯМР-томографии, ультразвуковое сканирование. Эти методы позволяют визуализировать и оценить структурные изменения межпозвоночных дисков, обнаружить и дать характеристику межпозвоночных остеофитов («шипов»).

Дифференциальный диагноз. ОА необходимо дифференцировать с воспалительными поражениями суставов и с заболеваниями околосуставных тканей. В первую очередь проводят разграничение ОА и ревматоидного артрита.

Дифференциальную диагностику ОА позвоночника проводят с анкилозирующим спондилитом (болезнь Бехтерева). Сходную с ОА симптоматику могут иметь артриты при псориазе, туберкулезе, опухолях позвоночника.

Лечение. Больным рекомендуют ограничить тяжелый физический труд, связанный с перемещением тяжести, длительной ходьбой. При ОА позвоночника больной должен спать с подушкой под шейей на жесткой постели. Показан систематический массаж в зоне позвоночника, периодически вытяжения на наклонной плоскости, подводное вытяжение.

Для медикаментозной терапии используются симптом-модифицирующие (СМП) и болезнь-модифицирующие (БМП) препараты.

К группе СМП относятся:

- нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) - неселективные и селективно подавляющие ЦОГ-2;
- анальгетики центрального действия, подавляющие ЦОГ-3 в клетках головного мозга (парацетамол);
- центральные опиоидные ненаркотические анальгетики (трамадол);
- кортикостероиды внутрисуставно;
- гиалуроновая кислота внутрисуставно.

К группе БМП относятся:

- гликозамин сульфат;
- алфлутоп;
- хондроитин сульфат;
- гликозамингликан полисульфат;
- диацереин;
- пиасклидин.

Для симптом-модифицирующего лечения ОА чаще всего применяются НПВП.

- Производные арилуксусной кислоты:
 - диклофенак-натрий 0,025 – по 1 таблетке до 3 раз в день.
- Производные арилпропионовой кислоты:
 - ибупрофен 0,8 – по 1 таблетке 2-4 раз в день;
 - напроксен 0,5 - по 1 таблетке 2 раза в день.
- Оксикамы:
 - пироксикам 0,01 - по 1 таблетке (капсуле) 1-2 раза в день;
 - лорноксикам 0,008. В начале лечения для быстрого купирования боли принимают ударную дозу 2 таблетки, и затем в течение 24 часов еще 2 раза по 1 таблетке (32 мг в первые сутки). В следующие дни препарат принимают по 1 таблетке 2 раза в день.

У больных со склонностью к эрозивно-язвенным поражениям желудка и двенадцатиперстной кишки назначаются НПВП селективно подавляющие ЦОГ-2 - изоформы циклооксигеназы, стимулирующие синтез простагличина. К ним относятся коксибы (целекоксиб, рофекоксиб, вальдекоксиб, эторикоксиб, лумира-коксиб), мелоксикам (мовалис), нимесулид (нимесил), этодолак.

- Нимесулид - 0,1 – по 1 капсуле 2 раза в день внутрь.
- Мелоксикам – 0,015 – по 1 таблетке 1 раз в день или в той же дозе в виде внутримышечных инъекций.

Для купирования умеренно выраженного болевого синдрома применяются препараты, обладающие селективным действием на ЦОГ-3 клеток головного мозга - парацетамол 0,5 – до 4 раз в день.

Так как ОА обычно формируется у людей старшей возрастной группы, учитывается не только гастроэнтерологическая, но и кардиологическая безопасность применения НПВП. Препараты этой группы могут вызывать повышение артериального давления в результате задержки жидкости в организме. Сочетанное применение НПВП снижает антигипертензивную эффективность ингибиторов АПФ, бета-адреноблокаторов, диуретиков. Препараты из группы селективных ингибиторов ЦОГ-2 могут способствовать тромбообразованию у больных с атеросклерозом и ИБС. Чтобы этого не происходило, их применяют вместе с малыми дозами аспирина.

При выраженном болевом синдроме, а также при наличии противопоказания к назначению НПВП применяется трамадол - центрально-действующий ненаркотический анальгетик. Он способен связывается с опиоидными m-рецепторами в центральной нервной системе. В отличие от морфина он не связывается с d- и k-рецепторами. Трамадол также уменьшает обратный захват моноаминов норадреналина и серотонина в синапсах, вызывая тем самым подавление передачи болевых импульсов в спинном мозге.

- Трамадол (трамал) 0,05 – по 1 таблетке 1-4 раза в день при сильных болях в суставах. Суточная доза препарата не должна превышать 400 мг.

Внутрисуставное введение глюкокортикоидов показано только при вторичном синовите. Такое лечение проводят редко, не более двух введений в один сустав в течение года, так как оно может усугубить дегенеративные изменения хрящевых структур.

С целью замедления темпов деградации хряща суставных поверхностей, в полость сустава вводят препараты гиалуроновой кислоты (гиалуроновая кислота - 3 внутрисуставные инъекции в течение недели).

Болезнь-модифицирующая терапия остеоартроза ставит своей целью снижение темпов прогрессирования ОА, продолжительное сохранение функциональной способности пораженных суставов. Основой этого вида терапии являются хондропротективные средства. Препараты с такими свойствами стимулируют синтез протеогликанов в хондроцитах. В результате этого увеличивается содержание крупномолекулярных протеогликановых агрегатов, ответственных за поддержание механической упругости хряща. Активируются метаболические процессы в матриксе хряща, благодаря чему создаются предпосылки для формирования механически устойчивого хряща. Хондропротекторы снижают активность лизосомальных ферментов, уменьшая деструктивные протеолитические процессы в хряще. В результате их действия увеличивается резистентность хондроцитов к действию провоспалительных цитокинов.

К высокоэффективным хондропротекторам относятся препараты структурных аналогов хряща, активным компонентом которых является глюкозамин суль-

фат, и структум, содержащий хондроитинсульфат. Эти средства, обладающие как и НПВП, противовоспалительным эффектом, могут задержать прогрессирование ОА. К хондропротекторам также относятся: диацерин - ингибитор интерлейкина-1, гиалурон, алфлутоп.

Гиалурон содержит негидролизующие соединения, полученные из экстрактов сои и авокадо. Препарат обладает способностью уменьшать боль и ограничение подвижности суставов.

Алфлутоп, являющийся экстрактом из некоторых видов морских животных вводится не только внутримышечно, но и внутрисуставно. При гонартрозе препарат вначале вводят в полость сустава по 2 мл 2 раза в неделю на протяжении 3 недель. Продолжают лечение внутримышечным введением препарата в течение трех недель. Можно повторять курсы лечения алфлутопом до 3-4 раз в течение года на протяжении нескольких лет.

На пораженные суставы накладывают аппликации с 50% раствором димексида.

Физиотерапевтическое лечение: парафин, озокерит на пораженные суставы, ультразвук, магнитотерапия, электрофорез димексида, лидазы, йодида калия.

Санаторно-курортное лечение проводят в местах, где имеются радоновые или сернистые источники, лечебные грязи.

Возможно хирургическое лечение остеоартроза: удаление внутрисуставных «мышей», ламинэктомия, остеотомия, эндопротезирование сустава.

Прогноз. При ОА прогноз относительно благоприятный. Если исключить избыточные нагрузки на суставы и позвоночник, функциональные нарушения опорно-двигательного аппарата прогрессируют очень медленно. Наименее благоприятный прогноз при ОА с поражением тазобедренных суставов, быстро наступает тяжелая, необратимая инвалидизация больного. В последние годы прогноз при коксартрозе улучшился в связи с возможностью эндопротезирования тазобедренных суставов.

Подагра – заболевание, обусловленное патологией пуринового обмена в организме, проявляющееся повышенным содержанием мочевой кислоты в крови, очаговой кристаллизацией мочевой кислоты и ее солей в коже, суставах, костях, почках с последующим асептическим воспалением суставов, интерстициальным поражением почек.

МКБ 10: M10 – Подагра

M10.0 – Идиопатическая подагра

M10.3 – Подагра, обусловленная нарушением почечной функции

Этиология. Подагрой болеет 1 человек из тысячи. Болезнь развивается в возрасте старше 45 лет. Мужчины болеют в 20 раз чаще женщин. Женщины если и заболевают, то только после климакса.

С учетом этиологических факторов существуют две формы заболевания.

- Первичная подагра.
- Вторичная подагра.

Первичная или идиопатическая подагра является генетически детерминированным заболеванием. Нарушена структура генов, ответственных за синтез ферментов, участвующих в метаболизме пуринов. У некоторых больных регистрируется снижение активности гипоксантинфосфорибозилтрансферазы (синдром Леша-Найхана), аденинфосфорибозилпиридофосфатсинтетазы, глюкозо-6-фосфатазы, повышение активности 5-фосфорибозил-1-синтетазы. Такие нарушения сопровождаются избыточным синтезом мочевой кислоты. Указанные фер-

менты контролируются генами, расположенными в X хромосоме. По этой причине, в связи с отсутствием у них одной X хромосомы, мужчины почти в 20 раз чаще, чем женщины заболевают подагрой. У женщин, генетический материал второй X хромосомы дублирует дефектные гены другой X хромосомы и заболевание не развивается.

Унаследованная предрасположенность может реализоваться в заболевание при определенных обстоятельствах. В первую очередь это пищевой рацион с преобладанием продуктов богатых пуринами (мясо молодых животных и птицы, блюда из бобовых культур), систематическое употребление алкоголя (сухие красные вина).

Вторичная подагра возникает как сопутствующая патология при заболеваниях, сопровождающихся интенсивным распадом нуклеиновых кислот или нарушением выведения уратов через почки. К таким заболеваниям относятся сахарный диабет, гемобластозы и другие диссеминированные опухоли, гемолитические анемии, псориаз, саркоидоз, хроническая почечная недостаточность и др. Вторичная подагра может появиться у больных, длительно принимающих некоторые лекарственные препараты - эуфиллин, кофеин, димедрол, аспирин, салуретики, цитостатики, кортикостероиды, витамин B₁₂ и др., при отравлении солями свинца.

Патогенез. В норме сывороточная концентрация мочевой кислоты 0.12-0.24 ммоль/л. При подагре имеет место гиперурикемия. У мужчин заболевание возникает, если концентрация мочевой кислоты в крови превышает уровень 0.42 ммоль/л, у женщин - 0.36 ммоль/л.

Здоровые люди через почки выводят от 300 до 600 мг (1.8-3.6 ммоль) мочевой кислоты в сутки. В зависимости от интенсивности синтеза и выведения уратов возможны следующие три варианта подагры:

- Метаболический вариант. Характеризуется высокой интенсивностью синтеза в организме мочевой кислоты (больше 3.6 ммоль/сут).
 - Почечный вариант. Имеет место снижение экскреции мочевой кислоты (суточная уратурия менее 1.8 ммоль).
 - Смешанный вариант. Определяется у больных с повышенным синтезом мочевой кислоты в сочетании со снижением экскреции уратов.
- В патогенезе всех видов и типов подагры можно выделить четыре фазы.
1. Повышение концентрации мочевой кислоты в крови и, как следствие, постепенное накопление общего содержания уратов в организме.
 2. Конденсация и отложение солей мочевой кислоты в тканях - суставах и околосуставных тканях, в почечных лоханках, в коже и др.
 3. Острое подагрическое воспаление.
 4. Хронический подагрический артрит и подагрическая нефропатия.

В первую фазу в процессе накопления уратов никаких патологических сдвигов в организме больного может не наблюдаться.

Вторая фаза начинается при появлении признаков кристаллизации солей мочевой кислоты в организме больного. Возникают и прогрессивно увеличиваются в объеме очаговые скопления уратов в тканях, прежде всего в суставах и периартикулярных тканях.

Начало третьей фазы характеризуется острым приступом воспалительного процесса в суставах, чаще всего в одном. Воспаление вызывает внезапная массивная кристаллизация уратов в синовиальной жидкости с последующим фагоцитозом кристаллов нейтрофилами. Фагоцитирующие нейтрофилы разрушаются, выделяя большое количество лизосомальных ферментов, активных протеаз (катепсины), перекись водорода. Продукты разрушения нейтрофилов непосредственно

поражают синовиальную оболочку, периаптуркулярные ткани, вызывают острое местное воспаление, мучительную боль, общую реакцию в виде высокой лихорадки.

Осаждение уратов в полости сустава с последующим острым воспалением провоцируют пищевые погрешности. В том числе употребление большого количества пищи богатой пуринами, особенно вместе с алкоголем, крепким кофе в значительных объемах, прием некоторых лекарств (аспирин, мочегонные, димедрол, цитостатики и др.), обострение ряда заболеваний (сахарный диабет, хроническая почечная недостаточность и др.).

Появляются характерные только для подагры конгломераты солей мочевой кислоты в коже (подагрические узлы или «тофусы»). Очаги конденсации уратов могут формироваться в суставах и околосуставных тканях. Интенсивное выведение солей мочевой кислоты почками создаст условия для образования камней в мочевых путях.

Для четвертой фазы характерны грубые, деформирующие поражения суставов с множественными отложениями уратов и костными разрастаниями, ограничивающими физическую активность больного. Формируется «подагрическая почка» - поражение почек, вызываемое множественным очаговым отложением уратов в межклеточном веществе, прежде всего мозгового вещества почек, воспалительными изменениями вокруг очагов. Возникает интерстициальный нефрит, приводящий к хронической почечной недостаточности.

Клиническая картина. В соответствии с патогенезом подагры в развитии клинической картины заболевания выделяют четыре стадии.

Латентная стадия с бессимптомной гиперурикемией. На этой стадии отсутствуют клинические признаки поражения суставов, почек, кожи и др. У больных при случайном обследовании выявляют повышенный уровень мочевой кислоты в крови, повышенное содержание уратов в моче.

Вторая стадия - острый подагрический артрит. У больного с высоким уровнем мочевой кислоты в крови впервые возникает острый артрит. Чаще всего поражается плюснофаланговый сустав первого пальца стопы. Реже возникает острый полиартрит голеностопных, локтевых, лучезапястных суставов. Артрит начинается внезапно, обычно рано утром, характеризуется исключительно интенсивной болью. Кожа над пораженным суставом горячая, малинового цвета. Температура тела достигает $39-40^{\circ}\text{C}$. Под влиянием лечения или спонтанно клинические проявления артрита стихают в течение 1-7 дней.

Межприступный период - третья клиническая стадия подагры. После первого приступа острого артрита в течение некоторого времени больной чувствует себя удовлетворительно. Межприступный период может прерываться повторными атаками острого артрита с вовлечением других суставов. С каждой новой атакой межприступный период сокращается. На этой стадии болезни начинают появляться тофусы - очаговые отложения уратов. В суставах тофусы поражают синовиальную оболочку, хрящ, околосуставные ткани. Внесуставные тофусы обнаруживаются на ушных раковинах, лбу, перегородке носа, локтевой поверхности предплечий, вблизи ахилова сухожилия и др. Они представляют собой образования желтого или кремового цвета, выступающие над поверхностью кожи. Пальпаторно тофусы тестоватые, безболезненные. При их разрушении, вызванном самопроизвольным изъязвлением или травмой, выделяется белая пастообразная масса.

Четвертая стадия - хронический подагрический артрит. Формируется при длительном течении заболевания, являясь финальной стадией заболевания. Наиболее выраженные изменения возникают в голеностопных и коленных суставах,

суставах пальцев кистей рук. Появляются многочисленные тофусы. Костные разрастания вызывают деформацию, ограничение подвижности суставов. Появляется грубый хруст при движении в коленных и голеностопных суставах. Возникают подвывихи суставов пальцев кистей рук. Хотя анкилозы суставов не типичны для подагры, больные постепенно утрачивают способность передвигаться и становятся глубокими инвалидами.

Почти у половины больных с подагрой имеет место почечнокаменная болезнь, которая может осложняться хроническим пиелонефритом. Возможно формирование подагрического интерстициального нефрита с дальнейшим переходом в нефросклероз. Поражение почек проявляется коликами, симптоматической артериальной гипертензией, хронической почечной недостаточностью.

Диагностика. Диагноз основывается на анамнестических данных, характерных клинических проявлениях заболевания, результатах лабораторных, биохимических, рентгенологического исследований, лабораторной оценки состава синовиальной жидкости, морфологического и лабораторного исследований пунктата тофусов.

В начальный период заболевания общий анализ крови без изменений. Острый подагрический артрит сопровождается нейтрофильным лейкоцитозом со сдвигом формулы влево, токсической зернистостью клеток крови, увеличением СОЭ.

Биохимическое исследование сыворотки крови позволяет установить увеличение концентрации мочевой кислоты (в норме не выше 0.24 ммоль/л).

При поражении почек и формировании синдрома ХПН возможна регистрация повышенного содержания в крови мочевины и креатинина.

В период острого артрита возможна регистрация биохимических маркеров воспалительной реакции – увеличение содержания в крови фибрина, сиаловых кислот, серомукоида, альфа-2- и гамма-глобулинов.

Общий анализ мочи в начальных стадиях болезни без патологических отклонений. В мочевом осадке могут присутствовать в большом количестве кристаллы уратов. На поздних стадиях болезни, осложненных мочекаменной болезнью, интерстициальным нефритом, хронической почечной недостаточностью определяется снижение удельного веса мочи, умеренная гематурия, протеинурия.

С диагностической целью производят пункцию суставов и биохимическое исследование синовиальной жидкости. В жидкости обнаруживается повышенное содержание лейкоцитов, преимущественно нейтрофилов ($10-60 \cdot 10^9/\text{л}$). В поляризованном микроскопе легко выявляется осадок из игольчатых кристаллов солей мочевой кислоты, обладающих свойством двойного лучепреломления. Видны отдельные нейтрофилы, содержащие в цитоплазме кристаллы урата натрия.

В пунктате тофуса при микроскопии обнаруживается аморфная масса, в которой биохимическими методами определяется мочевая кислота и ее соли.

Рентгенологическое исследование позволяет обнаружить следующие признаки подагрического поражения суставов:

- кистовидные дефекты эпифизов с разрушением кортикального слоя кости - симптом «вздутая» костного края;
- круглые («пигментированные») дефекты в кости диаметром от нескольких миллиметров до 2-3 см, окруженные рентгенпозитивной каймой остеосклероза;
- расширенные тени мягких тканей в периапфизарной зоне (отложения уратов).

Критерии американской ревматологической ассоциации диагностики подагры.

- Выявление кристаллов солей мочевой кислоты в синовиальной жидкости.
- Наличие лабораторно верифицированных тофусов.
- Наличие 6 из 12 перечисленных ниже признаков:
 - более чем один приступ острого артрита;
 - максимум боли и воспалительной реакции при остром артрите в первые сутки заболевания;
 - острый артрит одного сустава (моноартрит);
 - выраженная гиперемия кожи над воспаленным суставом;
 - боль и припухание вокруг 1-го плюснефалангового сустава стопы;
 - одностороннее поражение 1-го плюснефалангового сустава стопы;
 - одностороннее поражение суставов стопы;
 - узелковые образования, похожие на тофусы;
 - повышение уровня мочевой кислоты в крови;
 - асимметричное припухание пораженных суставов;
 - обнаружение на рентгенограммах костей субкортикальных кист без эрозий;
 - отсутствие микрофлоры в синовиальной жидкости из пораженного сустава.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз проводится с заболеваниями, проявляющимися артритом, узелковыми образованиями, очагами деструкции в костях. Основой дифференциальной диагностики является детальный анализ совокупности клинических, лабораторных и инструментальных признаков.

При остеоартрозе выявляются остеофиты в виде узелков вблизи межфаланговых суставов пальцев кисти, которые ошибочно могут приниматься за подагрические тофусы. Однако при остеоартрозе практически отсутствуют клинические и лабораторные признаки воспалительного процесса, кожа над пораженными суставами не гиперемизирована, нет анамнестических свидетельств о перенесенных атаках острого артрита. Узелки Гебердена и Бушара в отличие от тофусов имеют плотную структуру. При остеоартрозе не выявляются типичные для подагры «штампованные» очаги в эпифизах костей.

Подагрический артрит в сочетании с тофусами необходимо дифференцировать с ревматоидным артритом, острым ревматическим полиартритом, болезнью Рейтера.

Лечение.

Тактика лечения больных включает в себя решение следующих задач:

- восстановление нормального пуринового обмена - подавление синтеза и интенсификация выведения уратов;
- купирование острых приступов подагрического артрита;
- лечение хронического подагрического артрита.

Стабилизация метаболизма пуринов осуществляется путем назначения оптимального пищевого рациона, отмены фармакологических препаратов, способствующих развитию подагры, медикаментозной ингибиции избыточного синтеза мочевой кислоты и интенсификации выведения уратов через почки.

Рекомендуют ограничить или полностью исключить употребление продуктов с избыточным содержанием пуринов. Это мясо молодых животных, птицы, печень, почки, легкие, блюда из бобовых культур. При копчении и вялении со-

держание пуринов в мясе существенно снижается. Больные должны знать, что частое употребление кофе, алкоголя негативно влияет на обмен пуринов.

Больным подагрой не следует назначать тиазидные мочегонные препараты (гипотиазид), ацетилсалициловую кислоту, эуфиллин, димедрол, которые могут спровоцировать острый подагрический приступ.

При метаболическом варианте подагры избыточный синтез мочевой кислоты подавляют назначением аллопуринола. Лечение начинают с приема 100 мг препарата в сутки. При урикемии свыше 0,6 ммоль/л, наличии тофусов, уратных камней в почечных лоханках, почечной недостаточности (подагрическая почка) доза препарата увеличивается на 100 мг каждую неделю до достижения максимальной - 600 мг/сутки. При почечной недостаточности доза аллопуринола не должна превышать 100 мг/сутки.

Для интенсификации выведения уратов почками назначают антуран (сульфинпиразон) по 0,2-0,4 в сутки. С этой же целью применяют пробенецид (бенемид) по 0,25 - 2 раза в сутки первую неделю с последующим удвоением дозы до 0,5 - 2 раза в сутки. При недостаточном эффекте и хорошей переносимости дозировку пробенецида можно повышать на 0,5 в сутки каждые 4 недели до максимального уровня - 3 г/сутки. Указанные препараты подавляют реабсорбцию солей мочевой кислоты в почечных канальцах. Для предотвращения образования мочевых камней их прием должен сопровождаться потреблением в течение дня не менее 2-3 литров жидкости. Антуран и пробенецид нельзя давать больным с подагрической нефропатией, мочекаменной болезнью.

Оптимальным является режим медленного, постепенного уменьшения содержания мочевой кислоты в организме больного. Быстрый гипоурикемический эффект от проводимого лечения может провоцировать высвобождение мочевой кислоты из депо и сопровождаться болями в суставах, или даже вызвать подагрический приступ.

Аллопуринол, антуран, пробенецид, другие препараты, влияющие на уровень мочевой кислоты в крови нельзя начинать давать во время острого приступа подагры. Быстрые изменения концентрации уратов в крови увеличивают продолжительность приступа. По этой же причине, если острый артрит возник на фоне приема гипоурикемических препаратов, то их следует продолжать давать в прежних дозировках.

Одним из наиболее эффективных средств, позволяющих снижать содержание мочевой кислоты в организме, является бензбромарон. Препарат уменьшает канальцевую реабсорбцию уратов. Он способен улучшать функцию почек, препятствовать образованию уратных камней. Бензбромарон очень удобен в применении, так как его суточная доза 100-200 мг принимается однократно. Выпускается комбинированный препарат - алломарон, содержащий аллопуринол и бензбромарон, способный одновременно и подавлять синтез мочевой кислоты, и увеличивать ее экскрецию почками.

Приступ острого подагрического артрита купируют назначением нестероидных противовоспалительных препаратов в больших дозах. Индометацин применяют по 0,075 в первый прием, затем по 0,05 каждые 6 часов до появления признаков облегчения состояния больного, и продолжают лечение, давая по 0,025 - 3 раза в день. Сходной эффективностью при лечении острого подагрического артрита обладают диклофенак-натрия и бутадюн.

Колхицин является лучшим средством для очень быстрого и эффективного устранения боли, других симптомов воспаления сустава. Колхицин назначают по

1 мг через каждые 2 часа (но не более 4 мг в сутки). Во второй день больной получает 3 мг, в третий – 2 мг препарата.

В острый период для облегчения состояния больного можно ввести в пораженный сустав 10-40 мг метилпреднизолона. При очень сильной боли рекомендуется прием внутрь 30-60 мг коденна или 50-100 мг меперидина.

С целью улучшения функции пораженных суставов у больных с хроническим подагрическим артритом показана лечебная физкультура. Рекомендуются санатории, расположенные вблизи источников лечебных грязей, сульфидных или радоновых вод. В начальный период санаторного лечения, возможно, некоторое обострение воспалительного процесса в пораженных суставах. Поэтому в первые 1-2 недели санаторного лечения больные должны принимать небольшие дозы нестероидных противовоспалительных препаратов (индометацин, бутадион, диклофенак-натрия).

Крупные тофусы и массивная уратная инфильтрация суставов с разрушением хряща эпифизов костей не устраняются при медикаментозом лечении. В таких случаях можно рекомендовать хирургическое лечение, сочетающее удаление тофусов и артропластику.

Прогноз. Подагра редко вызывает анкилозы суставов, поэтому прогноз при чисто суставной форме болезни и правильно подобранной терапии относительно благоприятный. Если у больного возникло и прогрессирует поражение почек, сформировался синдром хронической почечной недостаточности – прогноз неблагоприятный.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч., ч.1 / А.М. Литвяков. – Минск: Тессей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Окороков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 2. Диагностика ревматологических и системных заболеваний соединительной ткани. Диагностика эндокринных заболеваний. - М.: Мед. лит., 2008 – 576с.
5. Окороков А.Н. Лечение болезней внутренних органов. Лечение ревматологических болезней. Лечение эндокринных болезней. Лечение болезней почек. - М.: Мед. лит., 2009 – 608с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какая формулировка соответствует определению ревматоидного артрита?
 1. хроническое неинфекционное заболевание, приводящее к воспалительным изменениям суставов и околосуставных структур
 2. хроническое обменно-дистрофическое заболевание, приводящее к прогрессирующему разрушению суставных и околосуставных структур
 3. хроническое иммунокомплексное заболевание, приводящее к прогрессирующему разрушению суставных и околосуставных структур, развитию системных нарушений
 4. хроническое иммунновоспалительное заболевание, проявляющееся гепатомегалией, спленомегалией, воспалительными изменениями суставных и околосуставных структур
 5. хроническое иммунновоспалительное заболевание, приводящее к прогрессирующему поражению позвоночника, развитию системных нарушений
2. Какие факторы предположительно могут иметь значение в этиологии ревматоидного артрита?
 1. микобактерии
 2. герпесвирус тип-4
 3. герпесвирус тип-5
 4. все перечисленные факторы
 5. ни один из перечисленных факторов
3. Какие факторы имеют значение в этиологии ревматоидного артрита?
 1. присутствие антигена гистосовместимости HLA DRW₄
 2. инфицирование вирусом Эбштейн-Бар
 3. инфицирование цитомегаловирусом
 4. все упомянутые факторы
 5. ни один из упомянутых факторов
4. Какие обстоятельства способствуют запуску патогенетических механизмов ревматоидного артрита?
 1. алкогольный эксцесс
 2. пищевая токсикоинфекция
 3. переохлаждение
 4. все перечисленные обстоятельства
 5. ни одно из перечисленных обстоятельств
5. Какие процессы имеют патогенетическое значение при ревматоидном артрите?
 1. возникновение перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (П-АНЦА)
 2. возникновение IgM и IgG антител к F_C фрагменту IgG
 3. возникновение антител к эндотелиальным клеткам
 4. все упомянутые процессы
 5. ни один из упомянутых процессов

6. Что такое ревматоидный фактор?

1. анти-О-стрептолизин
2. анти-О-стрептокиназа
3. антигиалуронидаза
4. IgM и IgG антитела к Fc фрагменту IgG
5. иммунные комплексы IgM-IgM

7. Какой из перечисленных вариантов ревматоидного артрита не существует?

1. серопозитивный
2. серонегативный
3. смешанный
4. ревматоидная болезнь легкого
5. ревматоидный васкулит

8. Какие особенности относятся к патогенезу ревматоидного артрита?

1. преимущественное поражение крупных, нагруженных суставов (коленных, тазобедренных)
2. поражение позвоночника в начальный, острый период заболевания
3. симметричное двустороннее поражение суставов
4. асимметричное одностороннее поражение суставов
5. всё перечисленное относится к патогенезу ревматоидного артрита

9. Что из перечисленного относится к патогенезу ревматоидного артрита?

1. деструктивное поражение суставов с вовлечением хряща, синовиальной оболочки и капсулы
2. разрушение синовиальной оболочки, хряща и эпифизов костей с образованием узур
3. появление в полости сустава грануляционной ткани – паннуса
4. анкилозирование суставов
5. все перечисленное относится к патогенезу ревматоидного артрита

10. Какие особенности не относятся к патогенезу ревматоидного артрита?

1. симметричное двустороннее деструктивное поражение суставов с вовлечением хряща, синовиальной оболочки и капсулы
2. разрастание грануляционной ткани – паннуса с последующим анкилозом сустава
3. разрушение синовиальной оболочки, хряща и эпифизов костей с образованием узур
4. первичное и преимущественное поражение крестцово-подвздошного сочленения
5. все перечисленное не относится к патогенезу ревматоидного артрита

11. Какие изменения не типичны для патогенеза ревматоидного артрита?

1. симметричное двустороннее поражение суставов
2. деструктивное поражение суставов с вовлечением хряща, синовиальной оболочки и капсулы
3. появление в полости сустава грануляционной ткани – паннуса
4. разрушение синовиальной оболочки, хряща и эпифизов костей с образованием узур
5. формирование субхондрального склероза и остеофитов

12. Какое системное поражение является основной причиной патологических сдвигов во внутренних органах у больных ревматоидным артритом?

1. ревматоидная болезнь легкого
2. ревматоидный васкулит
3. ревматоидный узелок
4. все перечисленные
5. ни одно из перечисленных

13. Какие вторичные заболевания возникают при длительном течении ревматоидного артрита?

1. сахарный диабет
2. атеросклероз
3. амилоидоз
4. все перечисленные
5. ни одно из перечисленных

14. Какая причина вторичного амилоидоза у больных ревматоидным артритом?

1. нарушения функции липидтранспортной системы
2. формирование моноклональной гипергаммаглобулинемии
3. функциональная недостаточность протеолитических механизмов элиминации острофазовых белков и иммунных комплексов
4. все упомянутые причины
5. ни одна из упомянутых причин

15. Поражение каких органов чаще всего возникает в результате вторичного амилоидоза у больных ревматоидным артритом?

1. почек
2. печени
3. кишечника
4. всех упомянутых
5. ни одного из упомянутых

16. Какой синдром может сформироваться у больных с ревматоидным артритом, осложненным амилоидозом с преимущественным поражением почек?

1. гипертонический
2. дизурический
3. нефротический
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

17. Где выявляется ревматоидный фактор у больных с серопозитивным ревматоидным артритом?

1. в рагоцитах из синовиальной жидкости
2. в синовиальной жидкости
3. в крови
4. во всех упомянутых местах
5. ни в одном из упомянутых мест

18. Где можно обнаружить ревматоидный фактор у больных с серонегативным ревматоидным артритом?

1. в синовиальной жидкости
2. в спинномозговой жидкости
3. в крови
4. во всех упомянутых местах
5. ни в одном из упомянутых мест

19. У кого можно обнаружить ревматоидный фактор в титре менее 1:32 реакции Ваалер-Роузе?

1. у больных с серопозитивным ревматоидным артритом
2. у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом
3. у здоровых людей
4. ни в одной из упомянутых ситуаций
5. во всех упомянутых ситуациях

20. У кого можно обнаружить ревматоидный фактор в титре болсе 1:32 реакции Ваалер-Роузе?

1. у здоровых людей
2. при болезни Стилла у взрослых
3. у больных с серопозитивным ревматоидным артритом
4. ни в одной из упомянутых ситуаций
5. во всех упомянутых ситуациях

21. Какие из перечисленных вариантов не входят в группу серопозитивного ревматоидного артрита по МКБ 10?

1. синдром Фелти
2. ревматоидная болезнь легкого
3. ревматоидный васкулит
4. ревматоидный узелок
5. ревматоидный артрит с вовлечением других органов и систем

22. Какие из перечисленных вариантов не входят в группу серонегативного ревматоидного артрита по МКБ 10?

1. болезнь Стилла, развившаяся у взрослых
2. ревматоидный бурсит
3. ревматоидный васкулит
4. ревматоидный узелок
5. воспалительная полиартропатия

23. Какие из перечисленных вариантов РА сопровождаются спленомегалией?

1. синдром Фелти
2. болезнь Стилла у взрослых
3. ревматоидный артрит с вовлечением других органов и систем
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

24. Какие клинические проявления преобладают при остром начале РА?
 1. нарушение общего самочувствия, слабость, лихорадка
 2. боли в суставах
 3. скованность по утрам
 4. все перечисленные
 5. ни одно из перечисленных
25. Какие клинические проявления преобладают при подостром начале РА?
 1. скованность по утрам
 2. нарушение общего самочувствия, слабость, лихорадка
 3. боли в суставах
 4. все перечисленные
26. Какие клинические проявления преобладают при вялотекущем начале РА?
 1. боли в суставах
 2. нарушение общего самочувствия, слабость, лихорадка
 3. скованность по утрам
 4. все перечисленные
 5. ни одно из перечисленных
27. Какие суставы поражаются в начальный период ревматоидного артрита?
 1. лучезапястные
 2. пястно-фаланговые
 3. проксимальные межфаланговые
 4. ни один из перечисленных
 5. все перечисленные
28. Какие суставы поражаются преимущественно в поздний период, при длительном течении ревматоидного артрита?
 1. проксимальные межфаланговые
 2. пястно-фаланговые
 3. лучезапястные
 4. плечевые
 5. все перечисленные
29. Какое поражение суставов не типично для ревматоидного артрита?
 1. одностороннее воспаление лучезапястных, пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых суставов
 2. симметричное двустороннее воспаление лучезапястных, пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых суставов
 3. олиго- или моноартрит лучезапястных, локтевых, коленных суставов
 4. артрит плечевых, тазобедренных суставов
 5. артрит межпозвонковых сочленений
30. Какие процессы в суставах и окружающих тканях определяют клиническую картину начального периода ревматоидного артрита?
 1. некротизирующие процессы (ишемия)
 2. пролиферативные процессы
 3. экссудативные процессы
 4. все перечисленные

31. Какие процессы в суставах и окружающих тканях определяют клиническую картину позднего периода ревматоидного артрита?

1. некротизирующие процессы (ишемия)
2. пролиферативные процессы
3. экссудативные процессы
4. все перечисленные

32. Какие изменения в суставе у больных РА проявляются симптомом флюктуации?

1. некроз
2. пролиферация
3. экссудация
4. все перечисленные

33. Какие изменения вызывают припухание суставов у больных ревматоидным артритом?

1. внутрисуставная пролиферация
2. внутрисуставная экссудация
3. экссудативный периаартрит
4. все перечисленные
5. ни одно из перечисленных

34. Какие процессы вызывают атрофию мышц у больных ревматоидным артритом?

1. воспаление мышечной ткани
2. воспалительно-дегенеративные изменения периферических двигательных нервов
3. физиологическая реакция на ограничение или отсутствие подвижности суставов
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

35. Какая из перечисленных ниже формулировок соответствует характерному для ревматоидного артрита симптому «плавателя моржа»?

1. гипермобильность связочного аппарата кисти
2. отклонение кисти в сторону лучевой кости предплечья
3. отклонение кисти в сторону локтевой кости предплечья
4. деформация пальцев кисти
5. атрофия мышц тыла кисти

36. Какая из перечисленных ниже формулировок соответствует характерному для ревматоидного артрита симптому «шии лебедя»?

1. сгибательная контрактура проксимального межфалангового сустава одновременно с переразгибанием в дистальном межфаланговом суставе пальца кисти
2. сгибательная контрактура в пястно-фаланговых суставах, переразгибание в проксимальных и сгибание в дистальных межфаланговых суставах кисти
3. ульнарная девиация кисти
4. отклонение кисти в сторону локтевой кости предплечья
5. ни одна из перечисленных

37. Какая из перечисленных ниже формулировок соответствует характерному для ревматоидного артрита симптому «пуговичной петли»?

1. отклонение кисти в сторону локтевой кости предплечья
2. сгибательная контрактура в пястно-фаланговых суставах, переразгибание в проксимальных и сгибание в дистальных межфаланговых суставах кисти
3. ульнарная девиация кисти
4. сгибательная контрактура проксимального межфалангового сустава одновременно с переразгибанием в дистальном межфаланговом суставе пальца кисти
5. ни одна из перечисленных

38. Какие из перечисленных ниже признаков типичны для ревматоидного артрита?

1. узелки Бушара на проксимальных межфаланговых суставах пальцев кисти
2. узелки Гебердена на дистальных межфаланговых суставах пальцев кисти
3. атрофия и западение мышц на тыле кисти (амиотрофия)
4. истонченная, не собирающаяся в складку кожа над суставами пальцев кисти
5. петехиальная сыпь на коже над пораженными суставами

39. Какие суставы крайне редко поражаются у больных ревматоидным артритом?

1. дистальные межфаланговые суставы пальцев кисти
2. проксимальный межфаланговый сустав мизинца кисти
3. первый пястно-фаланговый сустав большого пальца кисти
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

40. Какие признаки из перечисленных соответствуют понятию «ревматоидная стопа»?

1. поражение голеностопного сустава в сочетании с вальгусным отклонением стопы
2. молоточковидная деформация пальцев стопы
3. подвывихи плюснефаланговых суставов
4. плоскостопие
5. все перечисленные

41. Что из перечисленного входит в понятие «ревматоидное колено»?

1. сгибательная контрактура коленного сустава
2. атрофия четырехглавой мышцы
3. киста Бейкера (выпячивания заднего заворота суставной сумки в подколенную ямку)
4. все перечисленное

42. Какие системные поражения определяют клиническую картину РА?

1. ревматоидные узелки
2. лимфаденопатия
3. васкулит
4. поражения легких
5. все перечисленные

43. Какие признаки свидетельствуют о возникновении у больного ревматоидным артритом синдрома карпального канала?

1. атрофия и западение мышц на тыле кисти (амниотрофия)
2. сгибательная контрактура в пястно-фаланговых суставах, переразгибание в проксимальных и сгибание в дистальных межфаланговых суставах кисти
3. ульнарная девиация кисти
4. парестезии среднего и указательного пальцев, боли в руке, распространяющиеся вверх по предплечью до локтя
5. сгибательная контрактура проксимального межфалангового сустава одновременно с переразгибанием в дистальном межфаланговом суставе пальца кисти

44. Какие осложнения типичны для ревматоидного артрита?

1. вторичный амилоидоз
2. железоперераспределительная гипохромная анемия
3. вторичный остеоартроз
4. все перечисленные

45. У больного ревматоидным артритом после опускания рук в холодную воду их кожа стала бледной, обескровленной, а спустя небольшой промежуток времени синюшно багровой, отечной. Как называется такая реакция?

1. синдром Рейтера
2. синдром карпального канала
3. синдром Шегрена
4. синдром Фелти
5. синдром Рейно

46. Какие признаки не относятся к описанию ревматоидных узелков?

1. плотные, безболезненные
2. появляются в острый период, уменьшаются или исчезают в период ремиссии болезни
3. вскрываются с выделением творожистой массы
4. состоят из соединительной ткани
5. располагаются в местах повышенной травматизации

47. Какие признаки не относятся к описанию ревматоидных узелков?

1. возникают в легких
2. появляются в миокарде, формируются на клапанах сердца
3. спаяны с апоневрозами мышц, костью
4. возникают на проксимальных и/или дистальных межфаланговых суставах кисти
5. при формировании в сухожилиях мышц являются причиной их разрыва

48. Какие признаки не типичны для ревматоидного васкулита кожи и ее придатков?

1. сетчатое ливидо на нижних конечностях
2. внутрикожные кровоизлияния
3. очаги депигментации (витилиго)
4. очаги некрозов, изъязвления, вызванные инфарктами кожи
5. коричневатые пятна микроинфарктов на ногтевом ложе пальцев рук и ног

48. Какие патологические процессы типичны для ревматоидного легкого?
1. пневмонит
 2. фиброзирующий альвеолит
 3. плеврит
 4. ни один из перечисленных
 5. все перечисленные
49. Какие поражения сердца могут возникать у больных ревматоидным артритом?
1. сухой перикардит
 2. очаговый гранулематозный миокардит с экстрасистолией, блокадами
 3. пороки клапанов устья аорты
 4. пороки митрального клапана
 5. все перечисленные
50. Какая патология почек является наиболее типичной для ревматоидного артрита?
1. тубулоинтерстициальный нефрит
 2. вторичный амилоидоз почек
 3. первичный амилоидоз почек
 4. мочекаменная болезнь
 5. нефроптоз
51. Какая патология почек у больных ревматоидным артритом чаще всего проявляется нефротическим синдромом?
1. вторичный амилоидоз почек
 2. первичный амилоидоз почек
 3. мочекаменная болезнь
 4. хронический иммунокомплексный гломерулонефрит
 5. нефроптоз
52. Как называется патологическое состояние у больных ревматоидным артритом, при котором имеет место функциональная недостаточность слюнных, других экзокринных желез, возникают поражения слизистых оболочек, конъюнктивы, изменение зрения, нарушение процессов пищеварения?
1. синдром Шегрена
 2. синдром Фелти
 3. синдром Жильбера
 4. синдром Рейно
 5. синдром Рейтера
53. Какая причина гипохромной анемии у больных с ревматоидным артритом?
1. дефицит железа
 2. перераспределение железа в организме
 3. гемолиз
 4. дефицит витаминов
 5. хроническая кровопотеря

54. Свидетельством какого синдрома являются отеки, гипопротейнемия, протеинурия, гиперхолестеринемия, возникшие у больного ревматоидным артритом?

1. легочного синдрома
2. сердечного синдрома
3. нефротического синдрома
4. нейропатического синдрома
5. анемического синдрома

55. Поражения каких органов возникают у больных с ревматоидным артритом, осложненным амилоидозом?

1. почек
2. печени
3. кишечника
4. всех перечисленных
5. ни одного из перечисленных

56. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для ревматоидного артрита?

1. уменьшение содержания эритроцитов, гемоглобина, ЦП <1
2. увеличение СОЭ
3. ретикулоцитоз
4. нейтрофильный лейкоцитоз
5. лейкопения

57. Какие отклонения биохимического анализа крови не характерны для РА?

1. повышенный уровень фибрина, фибриногена
2. повышенное содержание альфа-2-глобулина
3. повышенное содержание серомукоида
4. положительная реакция на СРП
5. повышенное содержание глюкозы

58. Какие отклонения в иммунологическом анализе крови не типичны для РА?

1. ревматоидный фактор в крови в реакции Ваалер-Роузе больше 1:32
2. ревматоидный фактор в крови в реакции Ваалер-Роузе меньше 1:32
3. высокое содержание циркулирующих иммунных комплексов
4. положительный тест на антикератиновые антитела
5. положительный тест на перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела (П-АНЦА)

59. Какие изменения синовиальной жидкости из пораженных суставов не типичны для ревматоидного артрита?

1. повышенная мутность, низкая вязкость синовиальной жидкости
2. увеличенное количество клеточных элементов, нейтрофилов
3. присутствие рагоцитов
4. присутствие взвешенных мелких фрагментов суставного хряща
5. присутствие ревматоидного фактора
6. все типичны
7. все не типичны

60. Каким образом можно выявить амилоидоз почек у больного ревматоидным артритом?

1. оценить клиренс красителя Конго-рот после его внутривенного введения
2. выполнить биопсию слизистой десны с последующей морфологической оценкой биоптата
3. выполнить биопсию слизистой прямой кишки с последующей морфологической оценкой биоптата
4. выполнить ультразвуковое исследование почек
5. выполнить биопсию почки с последующей морфологической оценкой биоптата

61. Появление каких рентгенологических признаков свидетельствует об осложнении ревматоидного артрита вторичным остеоартрозом?

1. околоуставной остеопороз
2. сужение суставной щели
3. субхондральный склероз
4. единичные узелки
5. множественные узелки
6. всех вышеперечисленных

62. Какой пункт из плана обследования больного ревматоидным артритом можно исключить без существенных потерь для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. альфа-2-глобулин, СРП
3. мочевая кислота
4. ревматоидный фактор
5. циркулирующие иммунные комплексы
6. ни один нельзя исключить

63. Какой пункт из плана обследования больного ревматоидным артритом можно исключить без существенных потерь для качества диагностики?

1. рентгенография суставов
2. ультразвуковое исследование почек, печени
3. пункция сустава
4. биопсия синовиальной оболочки сустава
5. биопсия кожно-мышечного лоскута
6. ни один нельзя исключить

64. Какая степень активности ревматоидного артрита, если у больного имеют место: круглосуточная скованность, интенсивные, обездвиживающие боли в суставах; выраженный отек, гипертермия кожи над пораженными суставами; СОЭ свыше 40 мм/час; лейкоцитоз 12-45 мм/час; гипохромная анемия; СРП (+++); альфа-2-глобулины более 15%?

1. 0 степень
2. I степень
3. II степень
4. III степень
5. сочетание приведенных признаков не используется для оценки активности ревматоидного артрита

65. Какая степень активности ревматоидного артрита соответствует отсутствию утренней скованности, нормальным лабораторным и биохимическим показателям крови?

1. 0 степень
2. I степень
3. II степень
4. III степень
5. сочетание приведенных признаков не используются для оценки активности ревматоидного артрита

66. Какая степень активности ревматоидного артрита, если у больного имеет место: утренняя скованность продолжительностью до 30 минут; незначительные гипертермия и припухлость суставов; СОЭ до 20-24 мм/час; СРП (+); альфа-2-глобулины менее 12%?

1. 0 степень
2. I степень
3. II степень
4. III степень
5. сочетание приведенных признаков не используются для оценки активности ревматоидного артрита

67. Какая степень активности ревматоидного артрита, если у больного имеет место: выраженная общая слабость, высокая лихорадка, интенсивные боли в суставах и позвоночнике; выраженный отек, гипертермия кожи лица; СОЭ свыше 40 мм/час; лейкоцитоз 25-45 мм/час; нормохромная анемия; СРП (+); гамма-глобулины более 20%?

1. 0 степень
2. I степень
3. II степень
4. III степень
5. Сочетание приведенных признаков не используется для оценки активности РА

68. Какая степень активности РА, если у больного скованность длится до полудня, боли в суставах в покое, усиливающиеся при движении; умеренные гипертермия, отечность суставов; лейкоцитоз до $10 \times 10^9/\text{л}$; СОЭ 25-40 мм/час; СРП (++) ; альфа-2-глобулины 12-15%?

1. 0 степень
2. I степень
3. II степень
4. III степень
5. сочетание приведенных признаков не используются для оценки активности ревматоидного артрита

69. Какие критерии из приведенных ниже не соответствуют синдрому Фелти?

1. серопозитивность - ревматоидный фактор в крови в высоком титре
2. высокая лихорадка
3. тяжелый деструктивный полиартрит, амиотрофия
4. ревматоидные узелки, другие системные проявления РА
5. все приведенные критерии соответствуют данному синдрому

70. Какие критерии из приведенных ниже не соответствуют синдрому Фелти?
1. серонегативность – отсутствие ревматоидного фактора в крови
 2. спленомегалия (постоянный признак)
 3. лейкопения с абсолютной нейтропенией, анемия, высокая СОЭ
 4. нейтропенический иммунодефицит со склонностью к инфекционным воспалительным процессам
71. Какие критерии не относятся к болезни Стилла у взрослых?
1. серонегативность - отрицательные пробы на присутствие в крови ревматоидного фактора
 2. длительная лихорадка
 3. артрит или стойкая артралгия, нередко с вовлечением шейного отдела позвоночника
 4. макуло-папулезная сыпь
 5. все приведенные критерии соответствуют данному синдрому
72. Какие критерии не относятся к болезни Стилла у взрослых?
1. серопозитивность – положительные результаты проб на присутствие в крови ревматоидного фактора
 2. нейтрофилез
 3. лимфаденопатия и гепатоспленомегалия
 4. полисерозит
 5. склонность к назофарингеальным инфекциям
73. Какие из приведенных критериев позволяют дифференцировать ревматоидный артрит от острой ревматической лихорадки?
1. острое начало заболевания
 2. интенсивные боли, гиперемия, припухание суставов
 3. повышение температуры тела
 4. ни один из приведенных критериев
74. Какие из приведенных критериев позволяют дифференцировать ревматоидный артрит и острую ревматическую лихорадку в пользу острой ревматической лихорадки?
1. отсутствие деструктивных, анкилозирующих поражений суставов
 2. быстрый эффект при применении нестероидных противовоспалительных препаратов при остром суставном синдроме
 3. преобладание симптомов сердечной недостаточности над суставной патологией
 4. все указанные критерии
75. Какие из приведенных критериев позволяют дифференцировать ревматоидный артрит и первичный остеоартроз в пользу ревматоидного артрита?
1. поражение преимущественно нагруженных суставов – тазобедренных, коленных
 2. симметричное поражение проксимальных межфаланговых суставов без образования околосуставных узлов
 3. поражение дистальных межфаланговых суставов с образованием околосуставных узлов Гебердена
 4. все указанные критерии

76. Какой приведенных критериев позволяет дифференцировать РА и реактивный хламидия-индуцированный артрит («болезнь Рейтера») в пользу РА?

1. сочетание артрита с хроническим хламидийным уретритом, конъюнктивитом
2. асимметричное поражение пястно-фалангового сустава первого пальца стопы, голеностопного, коленного суставов
3. симметричное поражение пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых суставов кистей рук
4. сакроилеит
5. подошвенный фасцит

77. Какой из приведенных критериев позволяет дифференцировать ревматоидный артрит и анкилозирующий спондилит («болезнь Бехтерева») в пользу ревматоидного артрита?

1. преимущественное поражение суставов позвоночника
2. сакроилеит в дебюте суставных проявлений заболевания
3. последовательное вовлечение в воспалительный процесс голеностопных, коленных, тазобедренных суставов («снизу вверх»)
4. последовательное вовлечение в воспалительный процесс мелких суставов кистей рук, локтевых, плечевых, коленных, голеностопных суставов («сверху вниз»)
5. характерная «поза просителя» у больного с согнутой спиной и наклоненной вниз головой

78. Какие из перечисленных препаратов, применяемых для лечения ревматоидного артрита, не относятся к группе нестероидных противовоспалительных средств?

1. диклофенак-натрий
2. хлорохин
3. ибупрофен
4. индометацин
5. нимесулид

79. Какие из перечисленных нестероидных противовоспалительных препаратов, применяемых для лечения ревматоидного артрита, обладают ulcerогенным действием на желудок и двенадцатиперстную кишку?

1. диклофенак-натрий
2. хлорохин
3. ибупрофен
4. индометацин
5. нимесулид

80. Какие препараты входят в группу средств базисной терапии ревматоидного артрита?

1. препараты золота
2. иммунодепрессанты
3. D-пеницилламин (купренал)
4. сульфаниламидные противовоспалительные и аминохинолиновые препараты
5. все упомянутые препараты

81. Какие из перечисленных лекарственных средств, применяемых для лечения ревматоидного артрита, являются препаратами золота?

1. инфликсимаб
2. пироксикам
3. D-пеницилламин
4. хлорохин
5. тауредон

82. Какие из перечисленных лекарственных средств являются иммунодепрессантами, применяемыми для лечения ревматоидного артрита?

1. D-пеницилламин
2. циклофосфан
3. тауредон
4. хлорохин
5. все перечисленные

83. Какие из перечисленных лекарственных средств являются иммунодепрессантами, применяемыми для лечения ревматоидного артрита?

1. метотрексат
2. азатиоприн
3. циклофосфан
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

84. Какие из перечисленных лекарственных средств, применяемых для лечения ревматоидного артрита, являются препаратами золота?

1. тауредон
2. метотрексат
3. азатиоприн
4. хлорохин
5. все перечисленные

85. Что является показанием для применения D-пеницилламина (купренила) для лечения ревматоидного артрита?

1. серопозитивный ревматоидный артрит
2. выраженные и тяжелые системные проявления ревматоидного артрита
3. ревматоидное легкое
4. синдром Фелти
5. все упомянутые обстоятельства

86. Какие из приведенных препаратов, применяемых для лечения ревматоидного артрита, не относятся к группе сульфаниламидных противовоспалительных средств?

1. сульфасалазин
2. салазопиридазин
3. солумедрол
4. ни один из упомянутых не относится к этой группе
5. все упомянутые относятся к этой группе

87. В каких случаях желателен применение сульфаниламидных противоспалительных препаратов для лечения ревматоидного артрита?

1. у больных ревматоидным артритом с системными проявлениями
2. у больных ревматоидным артритом без системных проявлений
3. у больных с ревматоидным артритом, осложненным остеоартрозом
4. при всех упомянутых обстоятельствах
5. ни в одной из упомянутых групп больных

88. Какой метод длительного лечения больных ревматоидным артритом глюкокортикоидными препаратами не является оптимальным?

1. ежедневный прием от 15 до 30 мг преднизолона
2. ежедневный прием от 5 до 7.5 мг преднизолона
3. ежедневный прием 5 мг преднизолона в 2 часа ночи
4. все приведенные методы не оптимальны
5. все приведенные методы оптимальны

89. Какой из приведенных ниже методов применения аминохинолиновых препаратов для лечения ревматоидного артрита является неверным?

1. хлорохин 0,25 – по 1 таблетке 1 раз в день в течение 12 месяцев
2. гидроксихлорохин (плаквенил) 0,2 – по 2 таблетки внутрь на ночь в течение 3 месяцев, затем по 1 таблетке на ночь еще 3 месяца подряд
3. хлорохин 0,25 – по 1-2 таблетки внутрь при сильных болях в суставах, но не более 4 таблеток в сутки
4. все приведенные методы неправильные
5. все приведенные методы правильные

90. Какая методика пульс-терапии для лечения тяжелого ревматоидного артрита с угрожающими жизни системными проявлениями является неверной?

1. 1000 мг преднизолона внутривенно 3 дня подряд
2. 1000 мг метилпреднизолона внутривенно 3 дня подряд с внутривенным введением во второй день дополнительно 1000 мг циклофосфана
3. 1000 мг метилпреднизолона внутривенно 3 дня подряд
4. все упомянутые методики верные
5. все упомянутые методики неверные

91. Какие препараты применяются для внутрисуставного введения при лечении ревматоидного артрита?

1. метилпреднизолон
2. депомедрол
3. гидрокортизона гемисукцинат
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

92. Какой эфферентный метод является наиболее эффективным для быстрого выведения из организма избытка циркулирующих иммунных комплексов и ревматоидного фактора?

1. гемодиализ
2. гемосорбция
3. плазмаферез
4. все приведенные методы одинаково эффективны

93. Какие препараты применяются для лечения вторичного амилоидоза у больных РА?

1. метилпреднизолон
2. диметилсульфоксид (димексид)
3. нимесулид
4. все указанные
5. ни один из указанных

94. Какие методы местной терапии применяются у больных ревматоидным артритом?

1. аппликации 0,5% раствора димексида
2. местное нанесение мазей, содержащих НПВП
3. инфильтрация околосуставных тканей новокаином с преднизолоном
4. электрофорез, фонофорез противовоспалительных средств
5. все упомянутые методы

95. Какими бальнеологическими факторами должны обладать санатории для лечения больных ревматоидным артритом?

1. радоновые источники
2. сероводородные источники
3. лечебные грязи
4. запасы нафталан
5. любыми из перечисленных факторов

96. В этиологии первичного остеоартроза имеет значение:

1. реактивный артрит в анамнезе
2. гиперурикемия
3. травма сустава
4. тяжелый физический труд
5. все перечисленное верно

97. В возникновении вторичного остеоартроза имеет значение:

1. реактивный артрит в анамнезе
2. травма сустава
3. гиперурикемия
4. все перечисленное верно

98. Что относится к факторам риска возникновения первичного остеоартроза?

1. длительный физический труд, связанный с перемещением тяжестей
2. спортивные занятия тяжелой атлетикой
3. прогрессирующее ожирение
4. все перечисленное верно

99. Какие клинические формы поражения позвоночника не типичны для остеоартроза?

1. спондилез
2. спондилоартроз
3. остеохондроз
4. сакроилеит
5. все перечисленное верно

100. Какие клинические формы имеет остеоартроз?

1. полиостеоартроз
2. олигоостеоартроз
3. моноартроз
4. все перечисленное верно

101. Какие суставы могут поражаться при остеоартрозе?

1. межфаланговые суставы
2. тазобедренные суставы
3. коленные суставы
4. все перечисленное верно

102. Узлы Бушара формируются вблизи:

1. проксимальных межфаланговых суставов кисти
2. дистальных межфаланговых суставов кисти
3. локтевых суставов
4. пястно-фалангового сустава первого пальца стопы
5. все перечисленное верно

103. Узлы Гебердена формируются вблизи:

1. проксимальных межфаланговых суставов кисти
2. дистальных межфаланговых суставов кисти
3. локтевых суставов
4. пястно-фалангового сустава первого пальца стопы
5. все перечисленное верно

104. Какие изменения соответствуют первой рентгенологической стадии остеоартроза?

1. выражен субхондральный остеосклероз, определяется сужение суставной щели, множественные остеофиты
2. резко выраженный субхондральный склероз, множественные, крупные краевые остеофиты, суставная щель значительно сужена
3. линейный субхондральный склероз с незначительной кистовидной перестройкой эпифизов, единичные мелкие краевые остеофиты
4. грубая деформация поверхностей сустава, суставная щель может частично или полностью отсутствовать, определяются множественные грубые остеофиты
5. все перечисленное не верно

105. Какие изменения соответствуют второй рентгенологической стадии остеоартроза?

1. резко выраженный субхондральный склероз, множественные, крупные краевые остеофиты, суставная щель значительно сужена
2. грубая деформация поверхностей сустава, суставная щель может частично или полностью отсутствовать, определяются множественные грубые остеофиты
3. линейный субхондральный склероз с незначительной кистовидной перестройкой эпифизов, единичные мелкие краевые остеофиты
4. выражен субхондральный остеосклероз, определяется сужение суставной щели, множественные остеофиты

106. Какие изменения соответствуют третьей рентгенологической стадии остеоартроза?

1. выражен субхондральный остеосклероз, определяется сужение суставной щели, множественные остеофиты
2. резко выраженный субхондральный склероз, множественные, крупные краевые остеофиты, суставная щель значительно сужена
3. грубая деформация поверхностей сустава, суставная щель может частично или полностью отсутствовать, определяются множественные грубые остеофиты
4. линейный субхондральный склероз с незначительной кистовидной перестройкой эпифизов, единичные мелкие краевые остеофиты
5. все перечисленное не верно

107. Какие изменения соответствуют четвертой рентгенологической стадии остеоартроза?

1. резко выраженный субхондральный склероз, множественные, крупные краевые остеофиты, суставная щель значительно сужена
2. грубая деформация поверхностей сустава, суставная щель может частично или полностью отсутствовать, определяются множественные грубые остеофиты
3. линейный субхондральный склероз с незначительной кистовидной перестройкой эпифизов, единичные мелкие краевые остеофиты
4. резко выражен субхондральный остеосклероз, определяется сужение суставной щели, множественные остеофиты
5. все перечисленное не верно

108. Когда у больных с остеоартрозом диагностируется первая степень нарушения функции суставов ($ФН_1$)?

1. если больной нетрудоспособен и нуждается в постороннем уходе
2. если имеются изменения функции суставов, но профессиональная трудоспособность сохранена частично
3. если профессиональная трудоспособность утрачена
4. если профессиональная трудоспособность сохранена
5. все перечисленное не верно

109. Когда у больных с остеоартрозом диагностируется вторая степень нарушения функции суставов ($ФН_2$)?

1. если трудоспособность сохранена
2. если трудоспособность сохранена частично
3. если больной нетрудоспособен и нуждается в постороннем уходе
4. если профессиональная трудоспособность утрачена
5. все перечисленное не верно

110. Когда у больных с остеоартрозом диагностируется третья степень нарушения функции суставов ($ФН_3$)?

1. если профессиональная трудоспособность утрачена
2. если трудоспособность сохранена
3. если больной нетрудоспособен и нуждается в постороннем уходе
4. если трудоспособность сохранена частично
5. все перечисленное не верно

111. Какой тип суставных болей характерен остеоартроза?

1. «стартовые» боли утром после подъема с постели
2. ночные «сосудистые» боли
3. боли, усиливающиеся к концу рабочего дня
4. все перечисленные типы характерны
5. все перечисленные типы не наблюдаются при остеоартрозе

112. Чем может быть обусловлено внезапное прекращение возможности движения в суставе у больных с остеоартрозом?

1. осаднением солей уратов в полости сустава
2. острым воспалительным процессом
3. отрывом с поверхности сустава хрящевого фрагмента
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

113. Чем сопровождаются боли в суставах у больных остеоартрозом?

1. внезапным припуханием околосуставных тканей
2. покраснением кожи вокруг сустава
3. кожа над суставом становится горячей
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

114. Какие варианты заболевания возможны у больных с остеоартрозом позвоночника?

1. спондилез, когда между телами позвонков формируются остеофиты в виде «шипов»
2. спондилоартроз, когда возникает множественное поражение межпозвонковых сочленений
3. остеохондроз, когда возникает поражение межпозвоночных дисков
4. сочетание приведенных выше вариантов
5. все перечисленное верно

115. Какие рентгенологические признаки не типичны для остеоартроза?

1. субхондральный остеосклероз
2. краевые остеофиты
3. сужение суставной щели
4. кисты в субхондральной зоне кости
5. «штампованные» дефекты в эпифизах костей, окруженные каймой остеосклероза

116. О поражении каких суставов у больных остеоартрозом свидетельствует появление «утиной» походки

1. голеностопных суставов
2. коленных суставов
3. тазобедренных суставов
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

117. Какие лабораторные признаки характерны для остеоартроза?

1. нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево в периферической крови
2. повышенная вязкость, лейкоцитоз менее 2000 в 1 мкл, содержание нейтрофилов менее 25% в синовиальной жидкости
3. геморрагический характер синовиальной жидкости
4. присутствие кристаллов уратов в околосуставных узлах
5. все перечисленное верно

118. Какие препараты из перечисленных нельзя применять при остеоартрозе?

1. нестероидные противовоспалительные
2. хондропротекторы
3. цитостатики (метотрексат, циклофосфан)
4. димексид
5. гиалуроновая кислота

119. Внутрисуставное введение какого препарата способствует замедлению деградации хряща суставных поверхностей?

1. преднизолон
2. гиалуроновая кислота
3. физиологический раствор
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

120. Какие хирургические методы применимы для лечения остеоартроза?

1. удаление внутрисуставных «мышей»
2. ламинэктомия
3. остеотомия
4. эндопротезирование сустава
5. все перечисленные методы можно применять

121. В какие санатории необходимо направлять больных остеоартрозом?

1. с радоновыми источниками
2. с сероводородными источниками
3. с грязевыми источниками
4. все перечисленное верно

122. Кто больше подвержен заболеванию подагрой?

1. мужчины в возрасте до 40 лет
2. мужчины старше 40 лет
3. женщины в детородном возрасте
4. мужчины и женщины одинаково
5. беременные женщины

123. Какие факторы имеют значение в развитии подагры?

1. наследственность
2. пищевой рацион
3. пол
4. возраст
5. все перечисленные факторы имеют значение

124. Какие факторы имеют значение в патогенезе подагры?

1. нарушение метаболизма пуринов
2. избыточный синтез мочевой кислоты
3. недостаточное выведение уратов почками
4. все перечисленное
5. ничего из перечисленного

125. Употребление каких продуктов и блюд способствует развитию подагры?

1. блюда из злаковых культур
2. вяленая рыба
3. копчености
4. свиная печень
5. мед

126. Что можно употреблять в пищу больным подагрой?

1. красное сухое вино
2. печеночный паштет
3. фасоль
4. все перечисленное
5. ничего из перечисленного

127. Какие препараты нежелательно принимать больным подагрой?

1. аспирин
2. индометацин
3. диклофенак-натрия
4. бутадиион
5. все перечисленные

128. Что характерно для подагры?

1. полиартрит
2. моноартрит
3. периаартрит
4. все перечисленное
5. ничего из перечисленного

129. Чему способствует аллопуринол?

1. выведению мочевой кислоты из организма
2. уменьшению образования мочевой кислоты
3. уменьшению активности воспалительного процесса
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное неверно

130. Чему способствует антуран?

1. уменьшению активности воспалительного процесса
2. уменьшению образования мочевой кислоты
3. выведению мочевой кислоты из организма
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное неверно

131. Чему способствует пробенецид?

1. выведению мочевой кислоты из организма
2. уменьшению активности воспалительного процесса
3. уменьшению образования мочевой кислоты
4. все перечисленное верно

132. Какой препарат лучше применять для купирования острого подагрического артрита?

1. аспирин
2. аллопуринол
3. антуран
4. колхицин
5. дибазол

133. Какой типичный рентгенологический признак позволяет дифференцировать подагрический тофус от других причин, вызываемых дефекты в структуре кости?

1. неправильная форма дефекта
2. дефект окружен рентгенпозитивной каймой
3. внутри дефекта видны костные секвестры
4. все перечисленное верно

134. Какие рентгенологические признаки типичны для подагрического артрита?

1. кистовидные дефекты эпифизов с разрушением кортикального слоя кости
2. «штампованные» дефекты кости с каймой остеоэксclerosis
3. расширение тени мягких тканей в периапериартериальной зоне
4. все перечисленные признаки типичны
5. все перечисленные признаки не типичны

135. Какие симптомы характерны для острого подагрического артрита?

1. поражается один сустав
2. воспаление сустава начинается внезапно
3. температура тела повышается до 39-40°C
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

136. Что характерно для острого подагрического артрита?

1. выраженная скованность в пораженном суставе
2. синдром Рейно
3. симметричность поражения суставов
4. выраженная гиперемия, повышение температуры кожи над суставом
5. быстро прогрессирующий анкилоз сустава

137. Что чаще всего поражается при остром подагрическом артрите?

1. тазобедренный сустав
2. коленный сустав
3. плюснефаланговый сустав первого пальца стопы
4. проксимальный межфаланговый сустав первого пальца стопы
5. дистальный межфаланговый сустав первого пальца стопы

138. Когда обычно начинается приступ острого подагрического артрита?

1. поздно вечером
2. ночью
3. ранним утром
4. перед полуднем
5. после полудня

139. Чем сопровождается приступ острого подагрического артрита?

1. выраженным зудом кожи над пораженным суставом
2. выраженной скованностью в пораженном суставе
3. выраженной болью в пораженном суставе
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

140. Что не характерно для хронического подагрического артрита?

1. грубая деформация суставов
2. быстрое анкилозирование суставов
3. быстрая и тяжелая инвалидизация больного
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

141. Чем обусловлено поражение почек при подагре?

1. интерстициальным нефритом
2. отложением тофусов в паренхиме
3. формированием камней в лоханке
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

142. Какими бальнеологическими факторами должны обладать санатории для лечения больных с хроническим подагрическим артритом?

1. источники радона
2. сульфидные источники
3. запасы лечебных грязей
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

143. Какой состав у подагрических тофусов?

1. углекислый кальций
2. соли мочевой кислоты
3. холестерин
4. сгустки фибрина
5. фиброзная ткань

144. Что может спонтанно произойти с подагрическими тофусами?

1. воспаление
2. вскрытие
3. некроз
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

145. Какое типичное место расположения внесуставных подагрических тофусов?

1. на ушной раковине
2. на лбу
3. вблизи ахилова сухожилия
4. на перегородке носа
5. все перечисленное верно

146. Какой препарат можно вводить в сустав при остром подагрическом артрите?

1. метилпреднизолон
2. поливинилпирролидон
3. реопирин
4. все перечисленные препараты
5. ни один из перечисленных препаратов

147. Что нельзя делать при остром подагрическом артрите?

1. назначать гипоурикемические препараты
2. отменять гипоурикемические препараты
3. назначать фуросемид
4. направлять на санаторно-курортное лечение
5. нельзя делать все перечисленное

148. Какой признак можно использовать для дифференциальной диагностики между подагрой и остеоартрозом в пользу подагры?

1. узелки на проксимальных и дистальных межфаланговых суставах кистей рук
2. костевидная плотность узелков вблизи суставов
3. грубая деформация суставов
4. можно использовать все упомянутые признаки
5. нельзя использовать ни один из упомянутых признаков

149. Какой признак можно использовать для дифференциальной диагностики между подагрой и остеоартрозом в пользу подагры?

1. острые, начинающиеся утром атаки артрита с интенсивными болями, покраснением сустава, лихорадкой
2. грубая деформация суставов без склонности к анкилозам
3. высокая эффективность применения колхицина
4. можно использовать все упомянутые признаки
5. нельзя использовать ни один из упомянутых признаков

150. Какой признак можно использовать для дифференциальной диагностики подагры и множественной миеломы в пользу подагры?

1. боли в костях
2. наличие штампованных дефектов на рентгенограммах костей
3. наличие рентгенопозитивного контура вокруг округлых дефектов на рентгенограммах костей
4. можно использовать все упомянутые признаки
5. нельзя использовать ни один из упомянутых признаков

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 3	16 - 3	31 - 2	46 - 3	61 - 3	76 - 3	91 - 5	106 - 2	121 - 4	136 - 4
2 - 4	17 - 4	32 - 3	47 - 4	62 - 3	77 - 4	92 - 3	107 - 2	122 - 2	137 - 3
3 - 4	18 - 5	33 - 3	48 - 5	63 - 5	78 - 2	93 - 2	108 - 2	123 - 5	138 - 3
4 - 3	19 - 5	34 - 3	49 - 5	64 - 4	79 - 5	94 - 5	109 - 4	124 - 4	139 - 3
5 - 2	20 - 3	35 - 3	50 - 2	65 - 1	80 - 5	95 - 5	110 - 3	125 - 4	140 - 2
6 - 4	21 - 4	36 - 2	51 - 1	66 - 2	81 - 5	96 - 4	111 - 4	126 - 5	141 - 4
7 - 3	22 - 3	37 - 4	52 - 1	67 - 5	82 - 2	97 - 4	112 - 3	127 - 1	142 - 4
8 - 3	23 - 5	38 - 3	53 - 2	68 - 3	83 - 5	98 - 4	113 - 5	128 - 2	143 - 2
9 - 5	24 - 1	39 - 4	54 - 3	69 - 1	84 - 1	99 - 4	114 - 5	129 - 2	144 - 2
10 - 4	25 - 3	40 - 5	55 - 4	70 - 1	85 - 5	100 - 4	115 - 5	130 - 3	145 - 5
11 - 5	26 - 3	41 - 4	56 - 3	71 - 5	86 - 3	101 - 4	116 - 3	131 - 1	146 - 1
12 - 2	27 - 5	42 - 4	57 - 5	72 - 1	87 - 2	102 - 1	117 - 2	132 - 4	147 - 5
13 - 3	28 - 4	43 - 4	58 - 5	73 - 4	88 - 1	103 - 2	118 - 3	133 - 2	148 - 2
14 - 3	29 - 1	44 - 4	59 - 4	74 - 4	89 - 3	104 - 3	119 - 2	134 - 4	149 - 4
15 - 4	30 - 3	45 - 5	60 - 5	75 - 2	90 - 1	105 - 4	120 - 5	135 - 4	150 - 3

Тема 8. ДИФFUЗНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ
Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Системная красная волчанка (СКВ). Определение. Этиологические факторы. Патогенез. Классификация системной красной волчанки.
2. Клиническая картина системной красной волчанки. Течение заболевания. Поражение органов и систем при системной красной волчанке (поражение кожи, различных тканевых структур, сосудов, суставов, внутренних органов).
3. Основные клинические симптомы и синдромы (синдром Рейно, Шегрена, Верльгофа, антифосфолипидный) формирующиеся при системной красной волчанке.
4. Диагностика системной красной волчанки. Использование иммунологических методов исследования в диагностике системной красной волчанки.
5. Определение степени активности системной красной волчанки.
6. Дифференциальный диагноз системной красной волчанки.
7. Тактика лечения системной красной волчанки (подавление гиперреактивности иммунных механизмов, иммунного воспаления, иммуннокомплексных поражений при системной красной волчанке). Лечение отдельных клинически значимых синдромов при системной красной волчанке.
8. Определение понятия системной склеродермии. Этиология, патогенез системной склеродермии.
9. Классификация системной склеродермии (СС). Клиническая картина, клинические формы системной склеродермии.
10. Диагностические критерии системной склеродермии.
11. Клинико-лабораторные признаки активности индуративно-склеротического процесса у больных системной склеродермией.
12. Дифференциальный диагноз системной склеродермии.
13. Тактика лечения системной склеродермии. Прогноз заболевания.
14. Дерматомиозит. Определение. Этиология и патогенез.
15. Клиническая картина дерматомиозита. Течение заболевания.
16. Поражения кожи и мышц при дерматомиозите.
17. Поражение органов и систем при дерматомиозите.
18. Международные критерии диагностики дерматомиозита.
19. Клинико-лабораторные критерии активности дерматомиозита.
20. Дифференциальный диагноз дерматомиозита.
21. Тактика лечения дерматомиозита. Прогноз заболевания.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит-полимиозит относятся к диффузным заболеваниям соединительной ткани (ДЗСТ) – группе нозологически самостоятельных болезней, имеющих определенное сходство этиологии, патогенеза, клинических проявлений.

Общим моментом в этиологии всех ДЗСТ является латентная инфекция различными вирусами. С учетом тканевой тропности вирусов, генетической predisположенности больного, выражающейся в носительстве вполне определенных антигенов гистосовместимости HLA, могут развиваться различные заболевания из рассматриваемой группы.

Пусковые или «триггерные» механизмы включения патогенетических процессов ДЗСТ неспецифические - это переохлаждение, физические воздействия (вибрация), вакцинация, интеркуррентная вирусная инфекция. Возникающий под влиянием пускового фактора всплеск иммунореактивности в организме predisположенного больного оказывается не способным самостоятельно угаснуть. В результате антигенной мимикрии пораженных вирусом клеток формируется порочный круг самоподдерживающегося воспалительного процесса, ведущего к дегенерации всей системы специализированных тканевых структур в организме больного до уровня богатой коллагеном фиброзной соединительной ткани.

Системная красная волчанка – диффузное заболевание соединительной ткани с образованием аутоантител к структурным элементам тканей, компонентам клеточных ядер, циркуляцией в крови иммунных комплексов конъюгированных с активным компонентом, способных вызывать прямое иммунное и иммуннокомплексное повреждение клеточных структур, сосудов, нарушение функции внутренних органов.

МКБ 10: M32

Этиология. Заболевание чаще встречается у лиц с HLA DR2 и DR3, в семьях с наследуемым дефицитом отдельных компонентов комплемента. Этиологическую роль может играть инфекция РНК-содержащими ретровирусами из группы «медленных». Запустить патогенетический механизм СКВ могут интенсивная солнечная инсоляция, лекарственные, токсические, неспецифические инфекционные воздействия, беременность. К заболеванию склонны женщины в возрасте 15-35 лет.

Клиническое течение СКВ может быть острым, подострым, хроническим. Развернутая фаза СКВ характеризуется множественными симптомами поражения различных тканевых структур, сосудов, внутренних органов. Минимальные типичные отклонения характеризуются триадой: дерматит, полисерозит, артрит.

Наиболее часто встречающиеся патологические изменения кожи и ее придатков, слизистых оболочек при СКВ:

- Эритематозный дерматит лица. На щеках и спинке носа формируется стойкая эритема, напоминающая своей формой бабочку.
- Дискоидное поражение. На лице, туловище, конечностях возникают приподнятые округлые очаги, похожие на монеты, с гиперемизированными краями, депигментацией и атрофическими изменениями в центре.
- Нодулярное (узловатое) поражение кожи.
- Фотосенсибилизация – патологическая гиперчувствительность кожи к солнечной инсоляции.
- Алопеция – генерализованное или очаговое облысение.
- Васкулит сосудов кожи в виде крапивницы, капиллярита (мелкоточечная геморрагическая сыпь на подушечках пальцев рук, ладонях, ногтевых ложках), изъязвления в местах микроинфарктов кожи. На лице может возникать сосудистая «бабочка».
- Эрозии на слизистых оболочках, хейлит (стойкое утолщение губ с образованием в их толще мелких гранул).

Волчаночный полисерозит включает в себя поражение плевры, перикарда, иногда брюшины. Поражение суставов при СКВ ограничивается артралгиями, симметричным неэрозивным артритом без деформации, анкилозов. Может сформироваться синдром Жакку - артропатия со стойкими деформациями суставов за счет поражения сухожилий, связок, но без эрозивного артрита. Нередко развиваются асептические некрозы головок бедренной, плечевой и других костей. Сопутствующий СКВ миозит проявляется миалгиями, мышечной слабостью. Часто поражаются легкие и плевра (адгезивный (слипчивый), сухой, экссудативный плевриты, асептический пневмонит). Васкулит легочных артерий, тромбозы могут вызывать кровохарканье, инфаркт легких, легочную недостаточность, повышение давления в малом круге с перегрузкой правых отделов сердца. Клинические проявления сердечной патологии обусловлены характерным для СКВ панкардитом, волчаночным васкулитом коронарных артерий. Спектр возможных изменений в почках: очаговый нефрит, диффузные формы люпус-нефрита. Волчаночный гепатит отличается доброкачественностью. У большинства больных возникают очаговые и диффузные изменения в центральной нервной системе, обусловленные васкулитом, тромбозами мозговых сосудов, непосредственным иммунным повреждением нервных клеток. При СКВ увеличиваются периферические лимфоузлы, появляется спленомегалия. Больные с СКВ анемичны (гипохромная анемия, гемолитическая анемия). Характерны клинические синдромы Рейно, Шегрена, Верльгофа, антифосфолипидный.

Диагностика.

Иммунологическое исследование позволяет получить положительные результаты ряда достаточно специфичных для СКВ реакций.

- LE-клетки - нейтрофилы, содержащие в цитоплазме ядро фагоцитированного лимфоцита. Диагностическое значение имеет выявление более пяти LE-клеток на тысячу лейкоцитов.
- Повышенный уровень циркулирующих иммунных комплексов.
- Антитела к Sm-антигену – полипептидам коротких ядерных РНК.
- Антиядерный фактор – комплекс антиядерных аутоантител, специфичных к различным компонентам клеточного ядра.
- Антитела к нативной ДНК.
- Феномен розетки – выявление групп лейкоцитов, окружающих свободно лежащие клеточные ядра.
- Антифосфолипидные аутоантитела.
- Резко положительная реакция Вассермана (++++) одновременно с положительной реакцией на антифосфолипидные антитела.
- Положительная реакция Кумбса при гемолитической анемии.
- Ревматоидный фактор появляется в умеренных диагностических титрах только при выраженных суставных проявлениях СКВ.

Степень активности СКВ:

- I степень – минимальная активность. Температура тела нормальная. Небольшое похудение. На коже дискоидные очаги. Артралгии. Адгезивный перикардит. Дистрофия миокарда. Адгезивный плеврит. Полиневрит. Гемоглобин более 120 г/л. СОЭ 16-20 мм/час. Фибриноген менее 5 г/л. Гамма-глобулины 20-23%. LE-клетки отсутствуют или единичные. Антиядерный фактор менее 1:32. Титр антител к ДНК, уровень ЦИК - низкий.

- II степень – умеренная активность. Лихорадка до 38°C. Умеренное похудение. На коже неспецифическая эритема. Подострый полиартрит. Сухой перикардит. Умеренно выраженный миокардит. Сухой плеврит. Диффузный гломерулонефрит смешанного типа с артериальной гипертензией, гематурией, протеинурией. Энцефалонефрит. Гемоглобин - 100-110 г/л. СОЭ 30-40 мм/час. Фибриноген 5-6 г/л. Гамма-глобулины 24-25%. LE-клетки 1-4 на 1000 лейкоцитов. Антиядерный фактор 1:64. Титр антител к ДНК - средний, уровень ЦИК - средний.
- III-степень – максимальная активность. Лихорадка выше 38°C. Выраженное похудение. Поражение кожи в виде волчаночной эритемы, «бабочка» на лице, капиллярит. Острый или подострый полиартрит. Выпотный перикардит. Выраженный миокардит. Волчаночный эндокардит. Выпотный плеврит. Диффузный гломерулонефрит с нефротическим синдромом. Острый энцефалорадикулонефрит. Гемоглобин менее 100 г/л. СОЭ более 45 мм/час. Фибриноген более 6 г/л. Гамма-глобулины 30-35%. LE-клетки более 5 на 1000 лейкоцитов. Антиядерный фактор выше 1:128. Титр антител к ДНК, уровень ЦИК - высокий.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз проводят в первую очередь с люпоидным гепатитом (хроническим аутоиммунным гепатитом с висцеральными проявлениями), ревматоидным артритом.

Тактика лечения СКВ: подавление гиперреактивности иммунных механизмов, иммунного воспаления, иммунокомплексных поражений (цитостатики), аминохинолиновые препараты, эфферентные методы (плазмаферез, гемосорбция); лечение отдельных клинически значимых синдромов.

Используется преднизолон 10-60 мг в сутки (метилпреднизолон 8-48 мг) внутрь. По мере снижения активности процесса доза препарата постепенно снижается до минимальной поддерживающей (преднизолон 2,5-15 мг в сутки, метилпреднизолон 2-12 мг в сутки). Доза глюкокортикоидных лекарственных средств зависит от степени активности (1-я степень активности – преднизолон 15-25 мг в сутки, 2-я степень активности - 25-40 мг в сутки, 3-я степень активности - 40-60 мг в сутки), характера течения заболевания (хроническое течение: преднизолон 15-30 мг в сутки; подострое течение – 30-40 мг в сутки; острое течение - 40-80 мг в сутки) и вида висцеральных поражений (максимальные дозы при поражении центральной нервной системы и почек). Гидроксихлорохин 0,2-1 г в сутки внутрь или азатиоприн 100-150 мг в сутки внутрь или метотрексат 7,5-15 мг в неделю. Медикаментозное лечение проводится постоянно.

Системная склеродермия или системный склероз - диффузное заболевание соединительной ткани с фиброзо-склеротическими изменениями кожи и внутренних органов, васкулитом мелких сосудов в форме облитерирующего эндартериита. Заболевание протекает в острой, подострой, хронической формах.

МКБ 10: М 34 – Системный склероз

М34.0 – Прогрессирующий системный склероз

М34.1 – Синдром CR(Е)ST

Этиология. Заболеванию предшествует инфекция неизвестным РНК-содержащим вирусом, длительный профессиональный контакт с поливинилхлоридом, работа в условиях интенсивной вибрации. К заболеванию предрасположены лица с антигенами гистосовместимости HLA типа В35 и Сw4. У подавляюще-

го большинства больных СС имеют место хромосомные aberrации - разрывы хроматид, кольцевые хромосомы и др.

Патогенез. В результате воздействия на эндотелиальные клетки этиологического фактора, возникает иммунопатологическая реакция. Т-лимфоциты, сенсибилизированные к антигенам поврежденных эндотелиоцитов, продуцируют лимфокины, стимулирующие макрофагальную систему. В свою очередь монокины стимулированных макрофагов еще в большей степени повреждают эндотелий и одновременно стимулируют функцию фибробластов. Возникает порочный иммуновоспалительный круг. Поврежденные стенки мелких сосудов мышечного типа становятся гиперчувствительными к вазоконстрикторным влияниям. Формируются патогенетические механизмы вазоспастического ишемического синдрома Рейно. Активный фиброгенез в сосудистой стенке ведет к уменьшению просвета и облитерации пораженных сосудов. В результате сходных иммуновоспалительных реакций, нарушения кровообращения в мелких сосудах, возникает интерстициальный отек тканей, стимуляция тканевых фибробластов с последующим необратимым склерозом кожи и внутренних органов. В зависимости от характера иммунных сдвигов формируются различные варианты заболевания. Появление в крови антител к Scl-70 (Scleroderma-70) связано с диффузной формой СС. Антитела к центромерам типичны для CREST-синдрома. Нуклеарные антитела – для склеродермического поражения почек и перекрестного (overlap) синдрома с дерматомиозитом-полимиозитом. Ограниченная и диффузная формы СС патогенетически существенно различаются:

- Ограниченная (лимитированная) форма СС известна как CREST-синдром. Его признаками являются кальциноз (Calcinosis), синдром Рейно (Reynaud), нарушения перистальтики пищевода (Esophageal motility disorders), склеродактилия (Sclerodactilya), телеангиэктазии (Teleangiectasia). Характерны патологические изменения главным образом кожи лица и пальцев кистей рук дистальнее пястно-фалангового сустава. Это сравнительно доброкачественный вариант заболевания. Повреждения внутренних органов бывают редко и появляются только при длительном течении болезни, и если возникают, то протекают легче, чем при диффузной форме СС.
- Диффузная форма СС (прогрессирующий системный склероз) характеризуется склеротическими изменениями кожи верхних конечностей проксимальнее пястно-фаланговых суставов, других участков тела, вплоть до всей его поверхности. Поражения внутренних органов возникают значительно раньше, чем при ограниченной форме. В патологический процесс вовлекается больше органов и тканевых структур. Особенно часто и тяжело поражаются почки и легкие.

Клинические критерии Американской ревматологической ассоциации для распознавания системной склеродермии:

- «Большие» критерии: проксимальная склеродерма – двустороннее, симметричное утолщение, уплотнение, индурация, склероз дермы пальцев, кожи конечностей проксимально от пястно-фаланговых и плюсне-фаланговых суставов, вовлечение в патологический процесс кожных покровов лица, шеи, грудной клетки, живота.
- «Малые» критерии: склеродактилия (индурация, склероз, остеолит конечных фаланг, деформация пальцев кистей рук); рубцы, дефекты тканей на подушечках пальцев кистей рук; базальный легочный фиброз.

Для диагноза СС у больного должны присутствовать либо «большой», либо, по меньшей мере, два «малых» критерия.

Клинико-лабораторные признаки активности индуративно-склеротического процесса у больных СС:

- 0 степень – отсутствие активности.
- I степень – минимальная активность. Умеренные трофические нарушения, артралгии, вазоспастический синдром Рейно, СОЭ до 20 мм/час.
- II степень – умеренная активность. Артралгии и/или артрит, адгезивный плеврит, симптомы кардиосклероза, СОЭ – 20-35 мм/час.
- III степень – высокая активность. Лихорадка, полиартрит с эрозивными поражениями, крупноочаговый или диффузный кардиосклероз, недостаточность митрального клапана, склеродермическая почка. СОЭ превышает 35 мм/час.

Диагностика.

Иммунологический анализ: специфические аутоантитела к Scl-70 при диффузной форме СС, аутоантитела к центромерам при лимитированной форме заболевания, нуклеарные антитела при поражении почек, перекрестном синдроме СС-дерматомиозит-полимиозит.

У большей части больных выявляется ревматоидный фактор, в отдельных случаях единичные LE-клетки.

Биопсия кожно-мышечного лоскута: облитерирующий васкулит мелких сосудов, фиброзно-склеротические изменения.

Дифференциальный диагноз проводится в первую очередь с очаговой склеродермией, другими диффузными заболеваниями соединительной ткани – ревматоидным артритом, СКВ, дерматомиозитом-полимиозитом.

Тактика лечения подразумевает выполнение следующих воздействий на организм больного: торможение активности облитерирующего эндартериита мелких сосудов, склерозирования кожи, фиброза внутренних органов. С этой целью применяют:

- D-Пеницилламин 250-750 мг/сут;
- вазоактивные лекарственные средства: нифедипин 30-90 мг/сут. (или амлодипин 5-10 мг/сут., дилтиазем 60-360 мг/сут.), пентоксифиллин 300-1200 мг/сут., дипиридамол 150-300 мг/сут., ингибиторы АПФ (каптоприл 12,5-100 мг/сут. или эналаприл 5-40 мг/сут.);
- липаза 64 ЕД №10 п/к (в/м) ежеквартально;
- глюкокортикостероиды (преднизолон 5-20 мг/сут. или метилпреднизолон 4-16 мг/сут.) внутрь;
- пульс-терапия (метилпреднизолон по 1000 мг в/в № 3 три дня подряд);
- циклофосфамид (в/в 400-800 мг с интервалом в 7-10 дней или внутрь 100-200 мг/сут.);
- при суставном синдроме: НПВС (диклофенак 75-150 мг/сут., ибупрофен 600-800 мг/сут; при противопоказаниях – мелоксикам 15 мг в/м);
- при патологии пищевода – метоклопрамид 30-40 мг/сут., омепразол 20-40 мг/сут.;
- физиотерапия: электро-, тепло-, бальнео-, ультразвуко-, лазеротерапия курсами № 7-10 сеансов.

Дерматомиозит или дерматополимиозит (ДМ) – системное воспалительное заболевание с замещением пораженных тканей фиброзными структурами с преимуществом вовлечением в патологический процесс скелетной и гладкой

мускулатуры, кожи, мелких сосудов. При отсутствии поражений кожи используют термин «полимиозит» (ПМ).

МКБ 10: М33 – Дерматополимиозит

М33.2 – Полимиозит

Этиология. Этиологическим фактором ДМ-ПМ может быть латентная инфекция пикариновирусами, некоторыми вирусами из группы Коксаки с внедрением возбудителя в генном мышечных клеток. Ассоциация ДМ-ПМ с рядом опухолевых процессов, может свидетельствовать или в пользу вирусной этиологии этих опухолей, или являться демонстрацией антигенной мимикрии опухолевых структур и мышечной ткани. К заболеванию предрасположены лица, обладающие антигенами гистосовместимости HLA типа В8 или DR3.

Заболевание может протекать в острой, подострой и хронической формах.

Патологические изменения кожных покровов характерны для ДМ и необязательны для ПМ. Возможны следующие варианты поражения кожи:

- Фотодерматит – повышенная чувствительность к солнечным ожогам открытых поверхностей кожи.
- Перiorбитальные отек и эритема кожи лица в форме очков.
- Эритема кожи лица в виде «бабочки» или груди в форме «дескольте».
- Признак Готтрона – пурпурно-красная шелушащаяся атрофическая эритема или такие же пятна на коже разгибательной поверхности суставов кистей рук.
- Эритема на коже разгибательной поверхности локтевых и коленных суставов.
- Покраснение и шелушение кожи ладоней («рука механика»).
- Телеангиоэктазии.

Клинико-лабораторные критерии активности патологического процесса у больных ДМ-ПМ:

- I степень – минимальная активность. Нормальное содержание лейкоцитов. СОЭ менее 20 мм/час. СРП (+). Гамма-глобулины менее 21%.
- II степень – умеренная активность. Лейкоцитоз до $9 \times 10^9/\text{л}$. СОЭ от 21 до 40 мм/час. СРП (++) . Гамма-глобулины от 21 до 23 %.
- III степень – высокая активность. Лейкоцитоз свыше $10 \times 10^9/\text{л}$. СОЭ свыше 40 мм/час. СРП (+++) . Гамма-глобулины свыше 23%.

Международные критерии диагностики ДМ-ПМ (Tanimoto et al., 1995).

1. Поражение кожи: гелиотропная (вызываемая солнечной инсоляцией) сыпь на лице в виде пурпурно-красной сыпи на веках, перiorбитальной эритемы в форме «очков»; признак Готтрона - пурпурно-красная шелушащаяся атрофическая эритема или такие же пятна на коже разгибательной поверхности суставов кистей рук; эритема на коже разгибательной поверхности локтевых и коленных суставов.
2. Проксимальная мышечная слабость верхних и нижних конечностей.
3. Миалгии или боли в мышцах при пальпации.
4. Повышение активности КФК и/или альдолазы в сыворотке крови.
5. Миогенные изменения на электромиограмме: короткие, полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными потенциалами фибрилляции.
6. Выявление антител к Jo1 (антитела к гистидил-тРНК-синтетазе).
7. Недеструктивный артрит или артралгии.

8. Признаки системной воспалительной реакции: температура тела выше 37°C , положительный тест на СРП, увеличение СОЭ более 20 мм/час.
9. Характерные результаты морфологического исследования препаратов кожно-мышечного лоскута: миозит с потерей поперечной исчерченности, фрагментацией миофибрилл, базофилия саркоплазматического ретикулума миоцитов, очаги некроза, фиброза, регенерации миоцитов; лимфоидно-плазмоцитарная инфильтрация мышечной ткани.

Наличие как минимум одного типа поражения кожи и не менее четырех признаков от 2 до 9 пунктов соответствуют диагнозу ДМ. Наличие четырех и более признаков от 2 до 9 пунктов свидетельствует в пользу диагноза ПМ.

Дифференциальный диагноз проводится с системной склеродермией, ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, опухолевым поражением, инфекционными и паразитарными заболеваниями.

Лечение. Задачей лечебных мероприятий у больных ДМ-ПМ является: торможение или полная ликвидация иммунновоспалительного фиброзирующего процесса в мышцах, коже, мелких сосудах, тканях внутренних органов (глюкокортикоидные препараты (преднизолон (метилпреднизолон) 30-40 мг/сут. при возможности снижение дозы до минимальной поддерживающей), иммунодепрессанты (метотрексат 7,5-15 мг/нед. внутрь), аминохинолиновые препараты).

Симптоматическая коррекция нарушенных функций в организме больного. При явлениях иммунокомплексного васкулита, формировании синдрома Рейно показаны повторные сеансы плазмафереза. Мышечные, суставные боли являются показанием для применения нестероидных противовоспалительных препаратов. Больным, не чувствительным ко всем видам медикаментозной терапии показано общее рентгеновское облучение организма.

Тема УИРС

Общие признаки диффузных болезней соединительной ткани.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч.1 / А.М. Литвяков. – Минск: Тессей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 2. Диагностика ревматологических и системных заболеваний соединительной ткани. Диагностика эндокринных заболеваний. - М.: Мед. лит., 2008 – 576с.
5. Окорочков А.Н. Лечение болезней внутренних органов. Лечение ревматологических болезней. Лечение эндокринных болезней. Лечение болезней почек. - М.: Мед. лит., 2009 – 608с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какая формулировка соответствует определению СКВ?
 1. хроническое системное заболевание соединительной ткани, сосудов, внутренних органов с преимущественным поражением кожи, суставов, легких, почек
 2. системное иммунокомплексное воспалительное заболевание с эрозивными поражениями суставов, васкулитом мелких сосудов, гломерулонефритом
 3. системный коллагеноз с формированием аутоантител к собственным клеточным структурами, иммунокомплексным васкулитом, асептическим воспалением в легких, формированием тяжелого иммунокомплексного гломерулонефрита
 4. диффузное заболевание соединительной ткани с образованием аутоантител к структурным элементам тканей, компонентам клеточных ядер, циркулирующей в крови иммунных комплексов конъюгированных с активным компонентом, способных вызывать прямое иммунное и иммунокомплексное повреждение клеточных структур, сосудов, нарушение функции внутренних органов
 5. диффузное заболевание соединительной ткани с формированием аутоантител к клеткам внутренних органов, крови, циркулирующей иммунных комплексов, вызывающих вторичный иммунокомплексный васкулит мелких и средних сосудов, поражение кожи, суставов, легких и почек
2. Почему некоторые лица предрасположены к заболеванию СКВ?
 1. у них в семье наследуется ген, вызывающий дефицит некоторых компонентов комплемента.
 2. их геном содержит HLA вида DR2
 3. их геном содержит HLA вида DR3
 4. все три упомянутые особенности являются причиной предрасположенности к данному заболеванию
 5. ни одна из упомянутых особенностей не является причиной предрасположенности к данному заболеванию
3. Какие инфекции ассоциируются с возможностью заболеть СКВ?
 1. инфекция РНК-содержащими «медленными» ретровирусами
 2. инфекция цитомегаловирусом
 3. инфекция вирусом гепатита В
 4. инфекция вирусом гепатита С
 5. все упомянутые инфекции имеют значение
4. Какой пол и возраст являются «предпочтительными» для СКВ?
 1. мужчины в возрасте 15-35 лет
 2. мужчины в возрасте 36-55 лет
 3. женщины в возрасте 15-35 лет
 4. женщины в возрасте 36-50 лет
 5. женщины в менопаузе

5. Какие факторы могут запустить патогенетические механизмы СКВ у предрасположенных к ней лиц?

1. солнечная инсоляция
2. беременность
3. введение противостолбнячной сыворотки
4. профессиональные химические интоксикации
5. все перечисленные

6. Какие факторы могут иметь значение в патогенезе СКВ?

1. видоизменение «медленными» ретровирусами генетической базы иммунной системы
2. патологическая перекрестная иммунореактивность с перемещением в ряд антигенов нормальных тканевых, внутриклеточных, внутриядерных структур
3. возникновение в организме аутоантител, обладающих агрессивностью к собственным структурам
4. возникновение иммунных комплексов, способных объединяться с компонентом, активировать его, запускать механизмы иммуннокомплексного воспаления
5. все перечисленные факторы имеют значение в патогенезе данного заболевания

7. Какие аутоантитела не типичны для СКВ?

1. против нативной ДНК
2. против коротких ядерных РНК (анти-Sm)
3. против миелопероксидазы нейтрофилов (МПО-АНЦА)
4. против полипептидов рибонуклеопротеидов (анти-RNP)
5. антифосфолипидные

8. Что представляют собой LE-клетки, выявляемые у больных СКВ?

1. розеткообразный конгломерат лейкоцитов вокруг ядра разрушенного лимфоцита
2. гигантские многоядерные клетки
3. тени разрушенных лимфоцитов
4. гиперсегментированные нейтрофилы
5. нейтрофилы, содержащие в цитоплазме поглощенные ядра погибших лимфоцитов

9. Какие варианты клинического течения наблюдаются при СКВ?

1. острое
2. подострое
3. хроническое
4. все упомянутые
5. ни одно из упомянутых

10. Какие моменты не характерны для острого течения СКВ?

1. возраст больных старше 40 лет
2. внезапное повышение температуры тела до 38°C и выше
3. интенсивные боли в суставах, утренняя скованность
4. быстро и одновременно появляются изменения кожи, серозных оболочек

11. Какая отличительная особенность подострого течения СКВ?
 1. заболевание начинается с постепенного ухудшения общего самочувствия.
 2. заболевание начинается с появления болей в суставах
 3. заболевание протекает волнообразно с периодами обострения и ремиссии
 4. полнорганные нарушения возникают не ранее чем через 2-4 года с момента начала болезни
 5. все перечисленные особенности соответствуют подострому течению СКВ
12. Признаки какого синдрома могут являться клинической маской начального периода СКВ при хроническом течении заболеваний?
 1. синдрома Рейно
 2. синдрома Верльгофа
 3. синдрома Шегрена
 4. антифосфолипидного синдрома
 5. любого из перечисленных
13. Какие поражения определяют классическую клиническую картину развернутой стадии СКВ?
 1. дерматит
 2. полисерозит
 3. артрит
 4. совокупность указанных поражений
14. Какие поражения кожи и ее придатков не характерны для СКВ?
 1. эритематозный дерматит лица
 2. дискоидное поражение
 3. нодулярное (узловатое) поражение кожи
 4. алопеция (облысение)
 5. витилиго (очаговая депигментация)
15. Что из перечисленного не относится к симптомам СКВ?
 1. патологическая гиперчувствительность кожи к солнечной инсоляции
 2. инфаркты кожи с последующими изъязвлениями
 3. гиперкератоз (иктиоз)
 4. эрозии на слизистых оболочках
 5. хейлит
16. Какие поражения суставов не типичны для СКВ?
 1. анкилоз
 2. эрозивный артрит
 3. гнойный артрит
 4. все типичны
 5. ни одно из упомянутых поражений не типично
17. Какие поражения суставов не характерны для СКВ?
 1. симметричный артрит мелких суставов кисти
 2. эрозивный артрит коленных суставов
 3. артрит голеностопных суставов
 4. артропатия с деформациями суставов за счет поражения связочного аппарата без эрозивного артрита

18. Какие варианты поражения плевры имеют место при СКВ?

1. адгезивный (слипчивый) плеврит
2. сухой плеврит
3. экссудативный плеврит
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

19. Какие объективные признаки свидетельствуют о наличии сухого плеврита у больного СКВ?

1. боль в грудной клетке
2. шум трения плевры
3. отсутствие притупления перкуторного звука над легкими
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

20. Какие объективные признаки могут свидетельствовать о наличии экссудативного плеврита у больного СКВ?

1. притупление перкуторного звука над нижними отделами легких
2. ограничение подвижности диафрагмы
3. одышка
4. все упомянутые
5. ни один из упомянутых

21. Какие поражения легких возникают у больных СКВ?

1. пневмонит
2. легочный васкулит
3. инфаркты легких
4. все перечисленные
5. ни одно из перечисленных

22. Чем проявляется васкулит легочных сосудов у больных СКВ?

1. кровохарканьем
2. болями в грудной клетке
3. одышкой
4. перегрузкой правых отделов сердца с гепатомегалией, периферическими отеками
5. всем перечисленным

23. Какие причины сердечной недостаточности у больных СКВ?

1. васкулит коронарных артерий
2. миокардит
3. перикардит
4. эндокардит с формированием клапанных пороков
5. все перечисленные

24. Какие варианты перикардита не типичны у больных СКВ?

1. адгезивный (слипчивый)
2. сухой
3. экссудативный
4. гранулематозный

25. Какой патологический процесс является причиной возникновения нарушений проводимости и ритма сердца у больных СКВ?
1. васкулит коронарных артерий
 2. миокардиодистрофия
 3. миокардит
 4. ни один из перечисленных
 5. все перечисленные
26. Какие осложнения характерны для бородавчатого эндокардита Либмана-Сакса у больных СКВ?
1. недостаточность митрального клапана
 2. недостаточность клапанов устья аорты
 3. тромбозы в сосудах внутренних органов
 4. ни одно из перечисленных
 5. все перечисленные
27. Какие причины могут вызвать тромбоз ветвей легочной артерии у больных СКВ?
1. васкулит легочных сосудов
 2. антифосфолипидный синдром
 3. бородавчатый эндокардит Либмана-Сакса
 4. все перечисленные
28. Какие клинические формы поражения почек имеют место у больных СКВ?
1. очаговый малосимптомный нефрит
 2. нефротический вариант диффузного гломерулонефрита
 3. гипертонический вариант диффузного гломерулонефрита
 4. смешанный вариант диффузного гломерулонефрита
 5. любой из упомянутых клинических вариантов поражения почек
29. Какие проявления характерны для нефротической формы гломерулонефрита у больных СКВ?
1. отеки
 2. гипопротеинемия
 3. гиперхолестеринемия
 4. протеинурия
 5. совокупность всех упомянутых проявлений
30. Какая клиническая особенность хронического гепатита у больных СКВ?
1. злокачественный, с переходом в цирроз печени
 2. доброкачественный, без перехода в цирроз печени
 3. холестатический
 4. все особенности характерны
31. Какие причины поражения центральной и периферической нервной системы у больных СКВ?
1. прямое аутоиммунное поражение нейронов
 2. васкулит церебральных сосудов
 3. тромбозы церебральных сосудов
 4. все перечисленные причины

32. Какие клинические проявления характерны для поражения центральной и периферической нервной системы у больных СКВ?

1. депрессия
2. психозы
3. эпилептиформные припадки
4. полинейропатии
5. все упомянутые проявления типичны

33. Какие отклонения из приведенных ниже не типичны для СКВ?

1. лимфаденопатия
2. спленомегалия
3. гипохромная железоперераспределительная анемия
4. гипохромная железodefицитная анемия
5. гемолитическая анемия

34. Какой механизм возникновения анемии у больных СКВ?

1. перераспределение железа с дефицитом в костном мозге
2. аутоиммунный гемолиз эритроцитов в периферической крови
3. разрушение эритроцитов фиксированными макрофагами селезенки
4. любой из упомянутых механизмов

35. Какие синдромы не характерны для клинической картины СКВ?

1. антифосфолипидный синдром
2. синдром Шегрена
3. синдром Рейно
4. синдром Верльгофа
5. синдром Рейтера

36. Для какого синдрома, возникающего при СКВ, характерна спастическая реакция сосудов на холод с последующей посттравматической вазодилатацией?

1. антифосфолипидный синдром
2. синдром Шегрена
3. синдром Рейно
4. синдром Верльгофа
5. синдром Жакку

37. Для какого синдрома при СКВ, характерно развитие сухого стоматита, сухого кератоконъюнктивита, гиперплазии околоушных слюнных желез?

1. антифосфолипидный синдром
2. синдром Шегрена
3. синдром Рейно
4. синдром Верльгофа
5. синдром Жакку

38. Для какого синдрома, возникающего при СКВ, характерна тромбоцитопения, появление пятнистой геморрагической пурпуры на коже?

1. антифосфолипидный синдром
2. синдром Шегрена
3. синдром Рейно
4. синдром Верльгофа

39. Для какого синдрома, возникающего при СКВ, характерна патологическая склонность к тромбозам?

1. антифосфолипидный синдром
2. синдром Шегрена
3. синдром Рейно
4. синдром Верльгофа
5. синдром Жакку

40. Для какого синдрома, возникающего при СКВ, характерна артропатия со стойкой деформацией суставов за счет поражения сухожилий, связок, но без эрозивного артрита?

1. антифосфолипидный синдром
2. синдром Шегрена
3. синдром Рейно
4. синдром Верльгофа
5. синдром Жакку

41. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для классической системной красной волчанки?

1. уменьшение количества эритроцитов
2. уменьшение количества гемоглобина
3. цветной показатель больше единицы
4. ретикулоцитоз
5. все отклонения типичны для данного заболевания.

42. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для классической системной красной волчанки?

1. тромбоцитопения
2. лейкопения
3. нейтропения
4. увеличенная СОЭ
5. эозинофилия

43. Какие отклонения в общем анализе мочи не бывают у больных СКВ?

1. гипоизостенурия
2. протеинурия
3. цилиндрурия
4. гематурия
5. белок Бенс-Джонса

44. Какие отклонения в биохимическом анализе крови не типичны для СКВ?

1. повышение содержания альфа-2-глобулинов
2. повышение содержания гамма-глобулинов
3. гипопротеннемия
4. гиперхолестеринемия
5. гиперурикемия

45. Какие отклонения в биохимическом анализе крови не характерны для люпус-нефрита?

1. гипергликемия
2. гиперхолестеринемия
3. гипопротеинемия
4. высокий уровень мочевины
5. высокий уровень креатинина

46. Какие иммунологические показатели не типичны для СКВ?

1. LE-клетки
2. антитела к протеиназе-3 нейтрофилов (ПР-АНЦА)
3. повышенное содержание циркулирующих иммунных комплексов
4. антитела к Sm-антигену
5. антитела к нативной ДНК

47. Какие иммунологические показатели не типичны для СКВ?

1. антифосфолипидные антитела
2. антинуклеарный фактор
3. антитела к нативной ДНК
4. LE-клетки
5. все перечисленные показатели типичны

48. От выраженности какого синдрома зависит присутствие ревматоидного фактора в крови больного СКВ?

1. антифосфолипидного
2. суставного
3. гемолитического
4. тромбоцитопенического (Верльгофа)
5. любого из перечисленных

49. Какой синдром влечет за собой положительную реакцию Вассермана (на сифилис) у больных СКВ?

1. суставной синдром
2. антифосфолипидный синдром
3. синдром Рейно
4. синдром Шегрена
5. синдром Верльгофа

50. Какой тест может достаточно надежно свидетельствовать о наличии гемолитической анемии у больных СКВ?

1. ретикулоцитоз
2. повышенный уровень билирубина в крови
3. уменьшение содержания гемоглобина в крови с цветным показателем выше единицы
4. уменьшение содержания эритроцитов в крови с цветным показателем меньше единицы
5. все перечисленные тесты

51. Какие отклонения на ЭКГ типичны для СКВ?

1. признаки ишемии миокарда
2. нарушения проводимости
3. нарушения ритма
4. ни одно из перечисленных
5. все перечисленные

52. Какие отклонения на рентгенограммах грудной клетки не типичны для системной красной волчанки?

1. очаговая инфильтрация легких
2. интерстициальная инфильтрация легких
3. треугольные тени инфарктов легких
4. выпот в плевральных полостях
5. щелевидные каверны в легких

53. Какие рентгенологические изменения суставов типичны для СКВ?

1. умеренно выраженный остеопороз
2. узурсы суставных поверхностей
3. сужение суставной щели, анкилозы
4. все изменения типичны
5. ни одно из указанных изменений не типично

54. Что можно обнаружить при ультразвуковом исследовании у больных СКВ?

1. выпот в плевральных полостях
2. спленомегалию
3. гепатомегалию
4. нефрит
5. все перечисленное

55. Что можно обнаружить при эхокардиографическом исследовании у больных СКВ?

1. выпот в полости перикарда
2. дилатацию камер сердца
3. недостаточность митрального клапана и/или клапанов устья аорты
4. уменьшение фракции выброса левого желудочка
5. любое отклонение из перечисленных

56. Какая степень активности системной красной волчанки при следующих обстоятельствах: нормальная температура тела; небольшое похудение; дискоидные очаги на коже; артралгии; адгезивный перикардит; дистрофия миокарда; адгезивный (спаечный) плеврит; полиневрит; гемоглобин - более 120 г/л; СОЭ - 16-20 мм/час; фибриноген - менее 5 г/л; гамма-глобулины - 20-23%; LE-клетки отсутствуют или единичные; антинуклеарный фактор - менее 1:32; титр антител к ДНК, уровень ЦИК низкий?

1. отсутствует активность
2. I степень – минимальная активность
3. II степень – умеренная активность
4. III степень – максимальная активность
5. приведенные критерии не могут быть использованы для оценки активности системной красной волчанки

57. Какая степень активности СКВ при следующих обстоятельствах: лихорадка менее 38°C; умеренное похудение; на коже неспецифическая эритема; подострый полиартрит; сухой перикардит; умеренно выраженный миокардит; сухой плеврит; диффузный гломерулонефрит смешанного типа с артериальной гипертензией, гематурией, протеинурией; энцефалоневрит; гемоглобин - 100-110 г/л; СОЭ - 30-40 мм/час; фибриноген - 5-6 г/л; гамма-глобулины 24-25%; LE-клетки - 1-4 на 1000 лейкоцитов; антинуклеарный фактор - 1:64; титр антител к ДНК, уровень ЦИК средний?

1. отсутствует активность
2. I степень – минимальная активность
3. II степень – умеренная активность
4. III степень – максимальная активность
5. приведенные критерии не могут быть использованы для оценки активности системной красной волчанки

58. Какая степень активности СКВ при следующих обстоятельствах: лихорадка выше 38°C; выраженное похудение; поражение кожи в виде волчаночной эритемы; «бабочка» на лице; капиллярит; острый или подострый полиартрит; выпотный перикардит; выраженный миокардит; волчаночный эндокардит; выпотной плеврит; диффузный гломерулонефрит с нефротическим синдромом; острый энцефалорадикулоневрит; гемоглобин - менее 100 г/л; СОЭ - более 45 мм/час; фибриноген - более 6 г/л; гамма-глобулины - 30-35%; LE-клетки - более 5 на 1000 лейкоцитов; антинуклеарный фактор - выше 1:128; титр антител к ДНК, уровень ЦИК высокий?

1. отсутствует активность
2. I степень – минимальная активность
3. II степень – умеренная активность
4. III степень – максимальная активность
5. приведенные критерии не могут быть использованы для оценки активности системной красной волчанки

59. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики СКВ и ревматоидного артрита в пользу СКВ?

1. симметричный артрит мелких суставов кистей
2. выраженная утренняя скованность
3. отсутствие эрозий суставных поверхностей
4. все критерии
5. ни один из упомянутых критериев

60. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики СКВ и хронического аутоиммунного гепатита с внепеченочными проявлениями в пользу СКВ?

1. отсутствие симптомов печеночно-клеточной недостаточности
2. отсутствие морфологических признаков перехода в цирроз
3. быстрое исчезновение симптомов поражения печени под влиянием лечения
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

61. Какие иммунологические исследования не являются обязательными для диагностики СКВ?

1. общий анализ крови с подсчетом тромбоцитов
2. общий анализ мочи
3. проба на белок Бенс-Джонса
4. проба по Зимницкому
5. биохимический анализ крови: фибриноген, общий белок и фракции, билирубин, холестерин, мочевины, креатинин

62. Какие иммунологические исследования не являются обязательными для диагностики СКВ?

1. LE-клетки
2. циркулирующие иммунные комплексы
3. антитела к Sm-антигену
4. антинуклеарный фактор
5. все обязательно

63. Какие пункты иммунологического обследования больного системной красной волчанкой не являются обязательными?

1. антитела к нативной ДНК
2. антифосфолипидные антитела
3. реакция Вассермана
4. прямая и непрямая проба Кумбса
5. все обязательно

64. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного СКВ без ущерба для качества диагностики?

1. рентгенография легких, пораженных суставов
2. бронхоскопия
3. ЭКГ, эхокардиография
4. УЗИ плевральных полостей, брюшной полости, печени, селезенки, почек
5. биопсия кожно-мышечного лоскута, почек

65. Какие препараты не применяются для подавления гиперреактивности иммунных механизмов, иммунного воспаления, иммунокомплексных поражений у больных СКВ?

1. глюкокортикостероиды
2. нестероидные противовоспалительные препараты
3. иммунодепрессанты (цитостатики)
4. аминокислотные препараты
5. эфферентные методы (плазмаферез, гемосорбция)

66. Какое лечение показано при хроническом течении СКВ с минимальной активностью иммунного воспаления?

1. пероральный прием преднизолона по 5-7,5 мг в сутки
2. пульс-терапия парентеральным введением в течение трех дней подряд ежедневно по 1000 мг метилпреднизолона внутривенно капельно в течение 30 минут
3. ни один из методов не показан
4. любой из перечисленных методов может быть использован

67. Какое лечение показано при остром и подостром клиническом течении СКВ со II или III степенью активности?

1. пероральный прием преднизолона по 5-7,5 мг в сутки
2. пероральный прием преднизолона в дозе 1-1,3 мг/кг/сутки с последующим постепенным снижением дозы до поддерживающей
3. пульс-терапия парентеральным введением в течение трех дней подряд ежедневно по 1000 мг метилпреднизолона
4. ни один из методов не показан

68. Какое лечение показано при высокоактивной СКВ с тяжелым васкулитом, люпус-нефритом, выраженной анемией, лейкопенией, тромбоцитопенией, волчаночным энцефалорадикулоневритом?

1. пероральный прием преднизолона по 5-7,5 мг в сутки
2. пероральный прием преднизолона в дозе 1-1,3 мг/кг/сутки с последующим постепенным снижением дозы до поддерживающей
3. пульс-терапия: 1 раз в месяц парентеральное введение в течение трех дней подряд ежедневно по 1000 мг метилпреднизолона, при необходимости с добавлением во второй день 1000 мг циклофосфана
4. ни один из методов не показан.

69. Какое лечение показано при высокой активности СКВ, системном васкулите с распространенным язвенно-некротическим поражением кожи, тяжелыми патологическими изменениями в легких, ЦНС, активном люпус-нефрите при невозможности дальнейшего увеличения дозы глюкокортикоидов или противопоказаниях для их применения?

1. циклофосфан в дозе 1-4 мг/кг/сутки внутрь
2. азатиоприн в дозе 2,5 мг/кг/сутки внутрь
3. азатиоприн в дозе 0,1 г - 1 раз в сутки внутрь и циклофосфан 1000 мг внутривенно 1 раз в 3 месяца
4. ни один из методов не показан
5. любой из перечисленных методов может быть использован

70. Какие препараты оптимально использовать для длительного применения при невысокой активности воспалительного процесса, хроническом течении СКВ с преимущественным поражением кожи?

1. плаквенил 0,2 или делагил 0,25 по 1-2 таблетки в день в течение 6-12 месяцев
2. циклофосфан в дозе 1-4 мг/кг/сутки перорально
3. азатиоприн в дозе 2,5 мг/кг/сутки внутрь
4. ни один из методов не показан
5. любой из перечисленных методов может быть использован

71. Какой метод позволяет быстро удалить избыток иммунных комплексов из организма больного СКВ?

1. плаквенил (0,2) по 2 таблетки в день
2. циклофосфан в дозе 1-4 мг/кг/сутки перорально
3. азатиоприн в дозе 2,5 мг/кг/сутки внутрь
4. плазмаферез
5. все перечисленные

72. Какие препараты нельзя применять для симптоматического лечения тромбоцитопении у больных СКВ?

1. аспирин
2. препараты иммуноглобулина
3. диназол
4. все нельзя применять

73. Какие препараты необходимо применять для устранения склонности к тромбозам у больных СКВ?

1. аспирин
2. гепарин
3. курантил
4. все нельзя применять
5. все следует применять

74. Какая формулировка является определением системной склеродермии?

1. системный коллагеноз с прогрессирующим фиброзом внутренних органов, облитерирующим васкулитом мелких артерий
2. диффузное заболевание соединительной ткани с очаговым и системным фиброзом внутренних органов
3. диффузное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением мелких сосудов, суставов, кожи, почек и легких
4. диффузное заболевание соединительной ткани с фиброзно-склеротическими изменениями кожи и внутренних органов, васкулитом мелких сосудов в форме облитерирующего эндартериита
5. системное заболевание соединительной ткани с поражением кожи, мышц, суставов, вовлечением в патологический процесс внутренних органов

75. Под каким названием зарегистрирована системная склеродермия в международной классификации МКБ 10?

1. системная склеродерма
2. системная склеродермия
3. системный склероз
4. дерматосклероз
5. фиброзный дерматит

76. Какие факторы предположительно могут иметь значение в этиологии системной склеродермии?

1. инфицирование неизвестным РНК-содержащим вирусом
2. профессиональный контакт с поливинилхлоридом
3. длительная работа в условиях вибрации
4. все перечисленные факторы

77. Какие факторы могут иметь значение в возникновении системной склеродермии?

1. наличие антигенов гистосовместимости HLA B35
2. наличие антигенов гистосовместимости HLA Cw4
3. хромосомные aberrации (разрывы хроматид, кольцевые хромосомы)
4. ни один из перечисленных факторов
5. все перечисленные факторы

78. Какие обстоятельства не имеют существенного значения в патогенезе системной красной волчанки?

1. повреждение эндотелия этиологическим фактором (вирусом)
2. взаимодействие Т-лимфоцитов с поврежденными эндотелиоцитами, синтез лимфокинов, стимулирующих макрофаги
3. выработка стимулированными макрофагами монокинов, повреждающих эндотелий, стимулирующих фибробласты
4. образование тромбов в просвете мелких сосудов
5. сосуды мышечного типа становятся гиперчувствительными к вазоконстрикторным влияниям

79. Для какого варианта склеродермии характерно появление в крови специфических антител к Scl-70?

1. каплевидная форма местной склеродермии
2. диффузная форма системной склеродермии
3. ограниченная форма системной склеродермии - CREST-синдром
4. кольцевидная форма местной склеродермии
5. линейная форма местной склеродермии

80. Для какого варианта склеродермии характерно появление в крови антител к центромерам?

1. бляшечная форма местной склеродермии
2. диффузная форма системной склеродермии
3. ограниченная форма системной склеродермии - CREST-синдром
4. кольцевидная форма местной склеродермии
5. перекрестный (overlap) синдром склеродермии и полимиозит

81. Для какого варианта склеродермии характерно появление в крови нуклеарных антител?

1. линейная форма местной склеродермии
2. диффузная форма системной склеродермии
3. ограниченная форма системной склеродермии - CREST-синдром
4. кольцевидная форма местной склеродермии
5. перекрестный (overlap) синдром склеродермии и полимиозит

82. Что не относится к определению CREST-синдрома?

1. сопровождается появлением кальцинатов вблизи мест повышенной травматизации – кончики пальцев, локти, колени
2. сопровождается синдромом Рейно
3. сопровождается поражением пищевода
4. сопровождается поражением селезенки и периферических лимфоузлов
5. сопровождается телеангиоэктазиями

83. Что относится к определению CREST-синдрома?

1. это ограниченная (лимитированная) форма системной склеродермии
2. повреждения внутренних органов возникают редко
3. возникает склеродермическое поражение только кожи лица и кистей рук дистальнее пястно-фаланговых суставов
4. сопровождается формированием склеродактилий
5. все перечисленное относится к определению данного синдрома

84. Что относится к определению диффузной формы системной склеродермии?

1. характеризуется склеротическими изменениями кожи верхних конечностей проксимальнее пястнофалангового сустава
2. не сопровождается поражением кожи груди
3. не сопровождается поражением кожи спины
4. не сопровождается поражением кожи всего тела больного
5. не сопровождается поражением легких и почек

85. Какие формы клинического течения заболевания не типичны для системной склеродермии?

1. острая форма
2. подострая форма
3. хроническая форма
4. латентная форма
5. все формы клинического течения типичны для данного заболевания

86. Что не характерно для острой формы клинического течения системной склеродермии?

1. быстрое, в течение менее 1 года развитие всех этапов поражения кожи
2. одновременно с кожными проявлениями возникают поражения внутренних органов
3. лабораторные и биохимические показатели высокой активности патологического процесса
4. формирование CREST-синдрома
5. все признаки характерны

87. Что характерно для подострой формы клинического течения системной склеродермии?

1. постепенное развитие кожных и системных поражений
2. обязательное формирование синдрома Рейно
3. отклонения лабораторных и биохимических показателей, типичных для умеренной активности патологического процесса
4. всё упомянутое характерно для этой формы заболевания
5. ничего из упомянутого не характерно для этой формы заболевания

88. Какие особенности типичны для хронического течения системной склеродермии?

1. формирование CREST-синдрома
2. склонность к формированию склеродермической почки
3. отсутствие склонности к фиброзу легких
4. не характерно поражение легочной артерии
5. все особенности типичны для хронического течения данного заболевания

89. Какие патологические процессы характерны для начального периода системной склеродермии?

1. поражение кожи пальцев рук до пястно-фалангового сустава
2. симметричное поражение обеих кистей
3. поражение кожи лица в начале заболевания
4. все патологические отклонения характерны

90. Какие фазы поражения кожи не типичны для системной склеродермии?

1. появление пурпуры – геморрагическая фаза
2. появление утолщения кожи – отечная фаза
3. уплотнение кожи – индуративная фаза
4. истончение кожи – атрофическая фаза
5. все упомянутые фазы типичны для данного заболевания

91. Какие патологические изменения не характерны для индуративно-склеротического поражения кожи у больных системной склеродермией?

1. гиперемизированная, горячая на ощупь
2. сухая, гладкая, блестящая
3. не берется в складку
4. спаяна с подлежащими фасциями, суставными сумками, надкостницей
5. отсутствует пушковый волос

92. Какие патологические изменения не характерны для системной склеродермии?

1. деформация ногтей на пальцах рук
2. телеангиоэктазии на коже
3. гнойничковое поражение кожи
4. легкая травматизация кожи с образованием незаживающих язв
5. все патологические изменения характерны

93. Какие особенности поражения кожи лица не типичны для системной склеродермии?

1. периорбитальный отек
2. радиальные складки вокруг рта («кисет»)
3. маскообразное лицо
4. заостренный нос («птичий клюв»)
5. очаги телеангиоэктазий

94. С каким синдромом связано появление у больных системной склеродермией сухости, отсутствия слюны во рту, резей в глазах, неспособности плакать?

1. синдром Рейно
2. синдром Шегрена
3. синдром Жакку
4. синдром Тибьерже-Вайссенбаха
5. CREST-синдром

95. С каким синдромом связано появление у больных системной склеродермией приступов бледности, онемения пальцев рук, ног, ушей, носа после воздействия холода?

1. синдром Жакку
2. синдром Тибьерже-Вайссенбаха
3. CREST-синдром
4. синдром Рейно
5. синдром Шегрена

96. Какие формы суставного синдрома типичны для больных системной склеродермией?

1. полиартралгии
2. фиброзирующий полиартрит мелких суставов пальцев кистей рук
3. псевдоартрит
4. указанные варианты не типичны для данного заболевания
5. все упомянутые формы суставного синдрома типичны для данного заболевания

97. Что ведет к формированию псевдоартрита у больных системной склеродермией?

1. поражение фасций и связочного аппарата сустава
2. срастание капсулы сустава и сухожилий мышц со склерозированной кожей над суставом
3. эрозивные процессы на суставных поверхностях
4. все упомянутые патологические процессы
5. ни один из упомянутых патологических процессов

98. Какие из перечисленных патологических изменений кисти рук не типичны для системной склеродермии?

1. склеродактилия
2. остеолитические концевые фаланги с их укорочением
3. синдром карпального канала
4. сгибательные контрактуры кисти
5. отклонение кисти в сторону локтевой кости (ульнарная девиация)

99. Какие проявления мышечной патологии типичны для системной склеродермии?

1. мышечная слабость
2. атрофия мышц
3. невоспалительный мышечный фиброз
4. воспалительная миопатия
5. все перечисленные варианты

100. Где не появляются кальцинаты у больных системной склеродермией?

1. в местах естественной травматизации конечностей
2. в тканях кончиков пальцев
3. по наружной поверхности локтей
4. на передней поверхности коленей
5. на ушных раковинах

101. Как называется синдром, при котором выявляются кальцинаты в тканях у больных системной склеродермией?

1. синдром Жакку
2. синдром Тибьерже-Вайссенбаха
3. синдром Фелти
4. синдром Рейно
5. синдром Шегрена

102. Какие особенности поражения пищевода не типичны для системной склеродермии?

1. возникают изменения структуры слизистой оболочки – метаплазия Баррета
2. расширяется проксимальный отрезок пищевода
3. сужается дистальный отрезок пищевода
4. возникают линейные разрывы слизистой дистального отрезка пищевода
5. гладкомышечные клетки дистального отрезка пищевода замещаются коллагеном

103. Какие особенности поражения пищевода не типичны для системной склеродермии?

1. поперечно-полосатая мускулатура верхнего отрезка пищевода не поражается
2. возникает гастроэзофагальный рефлюкс
3. возникает эрозивный рефлюкс-эзофагит
4. возникают язвы, постязвенные стриктуры пищеводно-желудочного соустья
5. все упомянутые отклонения типичны для поражения пищевода у больных системной склеродермией

104. Какие поражения, относящиеся к легким, не типичны для системной склеродермии?

1. базальный пневмофиброз
2. диффузный пневмофиброз
3. сухой плеврит
4. облитерирующий эндартериит легочной артерии и ее ветвей
5. эмпиема плевры

105. Какие поражения сердца не типичны для системной склеродермии?

1. миокардит
2. миокардиальный фиброз
3. облитерирующий эндокардит коронарных артерий с ишемией миокарда
4. недостаточность митрального клапана
5. бородавчатый эндокардит

106. Какие поражения почек типичны для системной склеродермии?

1. поражаются сосуды почек
2. поражаются клубочки
3. поражается интерстициальная ткань
4. все поражения типичны
5. ни одно из упомянутых поражений не типично

107. Какие из указанных поражений не типичны для системной склеродермии?

1. аутоиммунный тиреоидит
2. фиброзная атрофия щитовидной железы
3. облитерирующий васкулит мозговых сосудов
4. ангиоспастические приступы с вовлечением внутричерепных артерий проявляющиеся судорожными припадками
5. все указанные поражения типичны для данного заболевания

108. Какие отклонения общего анализа крови характерны для острой формы клинического течения системной склеродермии с высокой активностью патологического процесса?

1. увеличенная СОЭ
2. умеренный лейкоцитоз
3. умеренная гипохромная анемия
4. все упомянутые отклонения типичны
5. ни одно из упомянутых отклонений не типично

109. Какие отклонения в анализе мочи не типичны для больных системной склеродермией?

1. протеинурия
2. цилиндрурия
3. снижение удельного веса
4. увеличение экскреции оксипролина
5. положительная реакция на белок Бенс-Джонса

110. Какие отклонения биохимического анализа крови не типичны для системной склеродермии?

1. увеличение содержания фибриногена
2. увеличение содержания альфа-2- и гамма-глобулинов
3. увеличение содержания серомукоида, гаптоглобинов
4. увеличение содержания оксипролина
5. все упомянутые отклонения типичны

111. Какой иммунологический показатель специфичен для ограниченной формы системной склеродермии – CREST-синдрома?

1. аутоантитела к Scl-70
2. аутоантитела к центромерам
3. нуклеарные антитела
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

112. Какой иммунологический показатель специфичен для диффузной формы системной склеродермии?

1. аутоантитела к центромерам
2. нуклеарные антитела
3. аутоантитела к Scl-70
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

113. Какой иммунологический показатель специфичен для перекрестного синдрома системная склеродермия-дерматомиозит-полимиозит и поражения почек при системной склеродермии?

1. аутоантитела к центромерам
2. нуклеарные антитела
3. аутоантитела к Scl-70
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

114. Какие отклонения результатов биопсии кожно-мышечного лоскута характерны для системной склеродермии?

1. облитерирующий васкулит мелких сосудов, фиброзно-склеротические изменения структуры тканей
2. гранулематозный васкулит мелких артерий, периваскулярная инфильтрация тканей
3. гигантоклеточный васкулит сосудов, тромбоз сосудов, периваскулярная инфильтрация
4. все упомянутые отклонения характерны

115. Какие морфологические изменения щитовидной железы (по данным пункционной биопсии) можно обнаружить у больных СС?

1. признаки аутоиммунного тиреоидита
2. фиброзная атрофия
3. васкулит мелких сосудов
4. все перечисленное

116. Какие рентгенологические находки не типичны для системной склеродермии?

1. кальцинаты в тканях концевых фаланг пальцев, локтевых, коленных суставов
2. «штампованные» очаги остеопороза в плоских костях (череп, грудина и др.)
3. остеолит дистальных фаланг пальцев кисти
4. остеопороз, сужение суставной щели, анкилоз суставов
5. межплевральные спайки, базальный, диффузный, нередко кистозный пневмофиброз (ячеистое легкое)

117. Какие отклонения ЭКГ могут выявляться у больных системной склеродермией?

1. признаки миокардиодистрофии
2. признаки ишемии
3. нарушения проводимости и возбудимости
4. гипертрофия миокарда левого желудочка и левого предсердия
5. любые из упомянутых отклонений

118. Какие эхокардиографические находки не характерны для системной склеродермии?

1. изолированная гипертрофия межжелудочковой перегородки
2. участки гиподинамии миокарда стенки левого желудочка
3. дилатация камер сердца
4. недостаточность митрального клапана

119. Какие находки при ультразвуковом исследовании внутренних органов характерны для системной склеродермии?

1. двустороннее диффузное поражение почек
2. признаки аутоиммунного тиреоидита
3. признаки фиброзной атрофии щитовидной железы
4. признаки формирования билиарного цирроза печени
5. все упомянутые находки характерны для системной склеродермии

120. Какие критерии Американской ревматологической ассоциации для распознавания системной склеродермии являются «большими»?

1. проксимальная склеродерма – двустороннее, симметричное утолщение, уплотнение, индурация, склероз дермы пальцев, кожи конечностей проксимально от пястно-фаланговых и плюсне-фаланговых суставов, вовлечение в патологический процесс кожных покровов лица, шеи, грудной клетки, живота
2. склеродактилия – индурация, склероз, остеолитические изменения концевых фаланг, деформация пальцев кистей рук
3. рубцы, дефекты тканей на подушечках пальцев кистей рук
4. базальный двусторонний легочный фиброз
5. все приведенные критерии являются «большими»

121. Какие критерии Американской ревматологической ассоциации для распознавания системной склеродермии не относятся к категории «малых»?

1. склеродактилия – индурация, склероз, остеолитические изменения концевых фаланг, деформация пальцев кистей рук
2. проксимальная склеродерма – двустороннее, симметричное утолщение, уплотнение, индурация, склероз дермы пальцев, кожи конечностей проксимально от пястно-фаланговых и плюсне-фаланговых суставов, вовлечение в патологический процесс кожных покровов лица, шеи, грудной клетки, живота
3. рубцы, дефекты тканей на подушечках пальцев кистей рук
4. базальный двусторонний легочный фиброз
5. все приведенные критерии не относятся к категории «малых»

122. Какие из приведенных показателей соответствуют I степени активности системной склеродермии?

1. лихорадка, полиартрит с эрозивными поражениями, крупноочаговый или диффузный кардиосклероз, недостаточность митрального клапана, склеродермическая почка, СОЭ превышает 35 мм/час
2. отсутствие отклонений лабораторных показателей
3. умеренные трофические нарушения, артралгии, вазоспастический синдром Рейно, СОЭ до 20 мм/час
4. артралгии и/или артрит, адгезивный плеврит, кардиосклероз, СОЭ – 20-35 мм/час
5. приведенные лабораторные показатели не отражают активности патологического процесса при данном заболевании

123. Какие из приведенных показателей соответствуют II степени активности системной склеродермии?

1. лихорадка, полиартрит с эрозивными поражениями, крупноочаговый или диффузный кардиосклероз, недостаточность митрального клапана, склеродермическая почка, СОЭ превышает 35 мм/час
2. умеренные трофические нарушения, артралгии, вазоспастический синдром Рейно, СОЭ до 20 мм/час
3. артралгии и/или артрит, адгезивный плеврит, кардиосклероз, СОЭ – 20-35 мм/час
4. приведенные лабораторные показатели не отражают активности патологического процесса при данном заболевании

124. Какие из приведенных показателей соответствуют III степени активности системной склеродермии?

1. умеренные трофические нарушения, артралгии, вазоспастический синдром Рейно, СОЭ до 20 мм/час
2. артралгии и/или артрит, адгезивный плеврит, кардиосклероз, СОЭ – 20-35 мм/час
3. отсутствие отклонений лабораторных показателей
4. лихорадка, полиартрит с эрозивными поражениями, крупноочаговый или диффузный кардиосклероз, недостаточность митрального клапана, склеродермическая почка, СОЭ превышает 35 мм/час
5. приведенные лабораторные показатели не отражают активности патологического процесса при данном заболевании

125. При каких формах склеродермии поражается кожа лица в виде «кисета»?

1. каплевидная
2. бляшечная
3. линейная
4. кольцевидная
5. CREST-синдром

126. Какие критерии позволяют дифференцировать системную склеродермию и ревматоидный артрит в пользу системной склеродермии?

1. анкилозирующий полиартрит мелких суставов кистей
2. выраженная утренняя скованность
3. сращение капсулы сустава, сухожилий с индуративно измененной кожей.
4. все приведенные критерии позволяют сделать это
5. ни один из приведенных критериев нельзя использовать для дифференциальной диагностики

127. Какие критерии позволяют дифференцировать системную склеродермию и ревматоидный артрит в пользу системной склеродермии?

1. эрозивный полиартрит мелких суставов кистей
2. выраженная утренняя скованность
3. склонность к анкилозированию суставов
4. выявление ревматоидного фактора в крови
5. ни один из приведенных критериев нельзя использовать для дифференциальной диагностики

128. Какие критерии позволяют дифференцировать системную склеродермию и системную красную волчанку в пользу системной склеродермии?

1. фиброзирующий, деформирующий артрит мелких суставов кистей рук
2. отсутствие анкилоза пораженных суставов
3. симметричный артрит проксимальных межфаланговых суставов кистей рук
4. выраженная утренняя скованность
5. ни один из приведенных критериев нельзя использовать для дифференциальной диагностики

129. Какие критерии позволяют дифференцировать системную склеродермию и системную красную волчанку в пользу системной склеродермии?

1. деформация, ограничение подвижности суставов, вызванные поражением околосуставных сухожилий, связок, но без эрозивного артрита
2. деформация, ограничение подвижности суставов, вызванные сращением суставной сумки, сухожилий мышц с кожей, но без эрозивного артрита
3. артралгии
4. выраженная утренняя скованность
5. ни один из приведенных критериев нельзя использовать для дифференциальной диагностики

130. Какие критерии позволяют дифференцировать диффузный вариант системной склеродермии и системную красную волчанку в пользу системной склеродермии?

1. поражение почек
2. поражение легких
3. присутствие в крови единичных LE-клеток
4. положительный тест на ревматоидный фактор
5. присутствие в крови антител к антигену Scl-70

131. Какой пункт плана обследования больного системной склеродермией можно исключить без ущерба для качества диагностики?

1. аутоантитела к Scl-70
2. аутоантитела к центромерам
3. антинейтрофильные аутоантитела
4. нуклеарные антитела
5. биопсия кожно-мышечного лоскута

132. Какой пункт плана обследования больного системной склеродермией можно исключить без ущерба для качества диагностики?

1. тонкоигольная биопсия щитовидной железы
2. рентгенологическое исследование кистей рук, пораженных локтевых, коленных суставов. Рентгенография грудной клетки
3. ЭКГ
4. эхокардиография, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, почек, щитовидной железы
5. ни один пункт из плана обследования исключать нельзя

133. Какие препараты не показаны для использования с целью подавления избыточного коллагенообразования при системной склеродермии?

1. D-пеницилламин
2. колхицин
3. делагил
4. плаквенил
5. преднизолон

134. Какие препараты и сочетания препаратов эффективны при лечении системной склеродермии?

1. D-пеницилламин с преднизолоном.
2. колхицин
3. делагил
4. азатиоприн с преднизолоном

135. Какие препараты целесообразно назначать при диффузной форме системной склеродермии с выраженными и тяжелыми системными проявлениями, высокой активности патологического процесса?

1. D-пеницилламин
2. колхицин
3. делагил
4. преднизолон
5. все обозначенные

136. Какие препараты следует применять при лечении системной склеродермии для симптоматического улучшения гемодинамики в пораженных сосудах и тканевых структурах?

1. нифедипин
2. лизиноприл
3. курантил
4. все указанные

137. Какие препараты можно использовать для лечения артралгий и суставного синдрома у больных системной склеродермией?

1. диклофенак-натрия
2. ибупрофен
3. напроксен
4. нимесулид
5. любой из перечисленных препаратов

138. Какие препараты можно использовать для лечения миалгий, суставного синдрома у больных системной склеродермией с эрозивно-язвенными поражениями пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки?

1. диклофенак-натрия
2. ибупрофен
3. напроксен
4. нимесулид
5. любой из перечисленных препаратов

139. Какие методы местного лечения показаны при системной склеродермии?

1. аппликации раствора димексид на пораженные участки кожи
2. смазывание кожи мазями, содержащими сульфатированные гликозаминогликаны
3. обкалывание пораженной кожи ферментом лидазой
4. электрофорез, фонофорез лидазы в индуративно измененные участки кожи
5. все перечисленные методы показаны для применения при данном заболевании

140. Какая формулировка наиболее полно соответствует определению дерматомиозита-полимиозита?

1. системное воспалительное заболевание гладкой и скелетной мускулатуры, кожи, сосудов, с поражением сердца, формированием эрозивного полиартрита
2. системное воспалительное заболевание с деструктивным поражением мышц, суставов, кожи, сердца, почек
3. системное воспалительное заболевание с замещением пораженных тканей фиброзными структурами с преимущественным вовлечением в патологический процесс скелетной и гладкой мускулатуры, кожи, мелких сосудов
4. системный коллагеноз с фиброзирующим васкулитом мелких сосудов кожи, мышц, внутренних органов, эрозивно-язвенным артритом

141. Что может являться этиологическим фактором дерматомиозита-полимиозита?

1. инфекция пикарновирусами
2. инфекция вирусами группы Коксаки
3. опухолевый процесс в организме
4. любой из упомянутых факторов

142. Какие обстоятельства predispose к заболеванию дерматомиозитом-полимиозитом?

1. наличие антигена гистосовместимости HLA B8
2. наличие антигена гистосовместимости DR3
3. клинически латентное опухолевое поражение у пожилых людей
4. любое упомянутое обстоятельство

143. Появление каких аутоантител не характерно для дерматомиозита-полимиозита?

1. антитела типа Mi2
2. антитела типа Jo1
3. антитела к нуклеопротеидам
4. антитела к растворимым ядерным антигенам
5. антитела к центромерам

144. Какие формы клинического течения не характерны для дерматомиозита-полимиозита?

1. латентная
2. острая
3. подострая
4. хроническая
5. все упомянутые формы клинического течения характерны

145. Какие симптомы не типичны для начала острой формы дерматомиозита-полимиозита?

1. лихорадка с температурой тела до 39-40°C
2. острые боли, слабость в мышцах
3. артралгии, артрит
4. Кожная эритема
5. геморрагическая сыпь

146. Какая продолжительность жизни при острой форме дерматомиозита-полимиозита?

1. до 2 месяцев
2. 3-6 месяцев
3. 7-12 месяцев
4. 2-5 лет
5. свыше 6 лет

147. Какие симптомы не типичны для подострой формы дерматомиозита-полимиозита?

1. в дебюте болезни постепенно возникают миалгии, артралгии
2. отсутствует запоминающееся начало заболевания
3. лихорадка с температурой тела до 39°C
4. после солнечных инсоляций возникает эритема на лице, открытых поверхностях грудной клетки
5. полное развертывание клинической картины заболевания и летальный исход наступают через 1-2 года

148. Что не типично для хронической формы дерматомиозита-полимиозита?

1. доброкачественное течение
2. циклическое течение
3. проявляется умеренными атрофическими изменениями мышц
4. проявляется локальными атрофическими изменениями кожных покровов
5. сопровождается лихорадкой от 37° до $37,5^{\circ}\text{C}$

149. Какие симптомы не типичны для мышечной патологии у больных дерматомиозитом-полимиозитом?

1. прогрессирующая слабость
2. преимущественное поражение дистальных групп мышц конечностей
3. миалгии
4. все симптомы типичны
5. ни один из симптомов не типичен

150. Какие симптомы не типичны для мышечной патологии у больных дерматомиозитом-полимиозитом?

1. прогрессирующая слабость
2. преимущественное поражение проксимальных групп мышц конечностей
3. миалгии
4. все симптомы типичны
5. ни один из симптомов не типичен

151. Какие поражения типичны для дерматомиозита?

1. миопатия
2. поражения кожи
3. артропатия
4. васкулит
5. все перечисленные

152. Какие объективные симптомы не характерны для поражения мышц у больных дерматомизитом-полимиозитом?

1. мышцы тестоватые на ощупь
2. мышцы болезненные при пальпации
3. мышцы с пониженным тонусом
4. имеется тенденция к атрофии, уменьшению объема мышц
5. преимущественно поражаются дистальные группы мышц верхних и нижних конечностей

153. Какие клинические проявления типичны для синдрома Шегрена у больных дерматомизитом-полимиозитом?

1. охриплость голоса
2. поперхивание во время еды
3. необходимость запивать сухую пищу водой
4. выливание жидкой пищи через нос
5. носовой тем бровей и оттенок голоса

154. Какие нарушения не типичны для синдрома миопатии у больных дерматомизитом-полимиозитом?

1. теряется способность сидеть, держать голову прямо
2. нарушается вентиляция легких
3. возникают нарушения глотания – дисфагия
4. изменяется голос
5. затрудняются движения глазодвигательных мышц

155. Какие мышцы поражаются в первую очередь у больных дерматомизитом-полимиозитом?

1. глазодвигательные
2. проксимальные группы мышц верхних и нижних конечностей
3. дистальные группы мышц верхних и нижних конечностей
4. все упомянутые группы мышц

156. Какие клинические проявления не типичны для поражения мышц глотки и гортани у больных дерматомизитом-полимиозитом, но типичны для синдрома Шегрена?

1. появляется хрипота в голосе
2. больной поперхивается во время еды
3. жидкая пища выливается через нос
4. возникает носовой тембровый оттенок голоса
5. появляется необходимость запивать сухую пищу водой

157. Какие поражения кожи не типичны для дерматомизита-полимиозита?

1. фотодерматит – повышенная чувствительность к солнечным ожогам открытых поверхностей кожи
2. периорбитальный отек, эритема кожи лица в форме очков
3. эритема кожи лица в виде «бабочки» или кожи груди в форме «декольте»
4. пурпурно-красная шелушащаяся атрофическая эритема или такие же пятна на коже разгибательной поверхности суставов кистей рук (признак Готтмана)
5. сращение кожи с надкостницей, сухожилиями и мышцами

158. Какие поражения кожи не типичны для дерматомиезита-полимиозита?

1. эритема на коже разгибательной поверхности локтевых и коленных суставов
2. покраснение и шелушение кожи ладоней («рука механика»)
3. телеангиоэктазии
4. все поражения типичны
5. все поражения не типичны

159. Какие поражения суставов не типичны для дерматомиезита-полимиозита?

1. артралгии
2. симметричный эрозивный артрит мелких суставов кисти
3. неэрозивный артрит локтевых, плечевых, коленных, голеностопных суставов
4. все поражения типичны
5. все поражения не типичны

160. В каких случаях обычно возникает очаговый кальциноз мышц у больных дерматомиезитом-полимиозитом?

1. у пожилых больных с паранеопластическим синдромом
2. у молодых больных с ювенильным дерматополимиозитом
3. после травматического повреждения мышц
4. во всех упомянутых случаях
5. ни в одном из упомянутых обстоятельств

161. В форме какого синдрома чаще всего проявляется иммунокомплексный васкулит мелких сосудов у больных дерматомиезитом-полимиозитом?

1. синдром Шегрена
2. синдром Рейно
3. синдром Лайелла
4. синдром Шенлейн-Геноха
5. синдром Фелти

162. Какие поражения не характерны для патологии сердца у больных дерматомиезитом-полимиозитом?

1. миокардит
2. фиброз миокарда
3. гипертрофическая кардиомиопатия
4. дилатационная кардиомиопатия
5. тяжелые нарушения ритма и проводимости

163. Какие поражения не характерны для легочной патологии у больных дерматомиезитом-полимиозитом?

1. фиброзирующий альвеолит
2. базальный пневмофиброз
3. аспирационная пневмония
4. вентиляционная недостаточность в результате поражения мышц грудной клетки и диафрагмы
5. инфаркты легкого

164. Какие симптомы свидетельствует о поражении легких у больных дерматомиозитом-полимиозитом?

1. непродуктивный кашель
2. диффузный цианоз
3. одышка
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

165. Какие поражения внутренних органов не типичны для дерматомиозита-полимиозита?

1. хронический гломерулонефрит
2. реактивный гепатит
3. эрозивный гастродуоденит
4. полиневрит с нарушениями чувствительности
5. все перечисленные поражения типичны для данного заболевания

166. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для дерматомиозита-полимиозита?

1. умеренная гипохромная анемия
2. умеренный лейкоцитоз
3. увеличенная СОЭ
4. все упомянутые отклонения типичны
5. ни одно из упомянутых отклонений не типично

167. Какие отклонения в биохимическом анализе крови не типичны для дерматомиозита-полимиозита?

1. повышено содержание миоглобина
2. повышено содержание креатина
3. повышено содержание мочевой кислоты
4. повышено содержание холестерина
5. все упомянутые отклонения типичны

168. Какие отклонения в биохимическом анализе крови не типичны для дерматомиозита-полимиозита?

1. повышено содержание фибриногена
2. повышено содержание серомукоида
3. положительный тест на СРП
4. повышено содержание альфа-2- и гамма-глобулинов
5. повышено содержание свободного гемоглобина

169. Какие отклонения в биохимическом анализе крови не типичны для дерматомиозита-полимиозита?

1. повышена активность креатинфосфокиназы
2. повышена активность щелочной фосфатазы
3. повышена активность аспарагиновой трансаминазы
4. повышена активность альдолазы
5. повышена активность лактатдегидрогеназы

170. Какие изменения в моче могут выявляться у больных дерматомиозитом-полимиозитом?

1. небольшая протеинурия (редко)
2. увеличение содержания креатина
3. увеличение содержания миоглобина
4. все упомянутые изменения типичны для данного заболевания
5. все упомянутые изменения не типичны для данного заболевания

171. Какие отклонения в иммунологическом анализе не типичны для дерматомиозита-полимиозита?

1. увеличено содержание ЦИК
2. увеличено содержание иммуноглобулинов IgG
3. увеличено содержание иммуноглобулинов IgM
4. высокий титр аутоантител к нуклеопротеидам
5. LE-клеток больше 5 на 1000 лейкоцитов

172. Какие отклонения в иммунологическом анализе не типичны для дерматомиозита-полимиозита?

1. присутствие аутоантител к растворимым ядерным антигенам
2. присутствие антител к центромерам
3. присутствие антител к Mi2
4. присутствие антител к Jo1
5. присутствие антител к SRP

173. Какие результаты электромиографического исследования характерны для дерматомиозита-полимиозита?

1. нормальная электрическая активность при расслабленных мышцах
2. низкоамплитудная электрическая активность при произвольных сокращениях
3. короткие, полифазные потенциалы моторных единиц
4. спонтанные потенциалы фибрилляции
5. все перечисленное характерно для данного заболевания

174. Какие отклонения ЭКГ наблюдаются у больных с дерматомиозитом-полимиозитом?

1. уменьшение амплитуды QRS-комплексов
2. диффузные изменения миокарда левого и правого желудочков
3. политопная экстрасистолия
4. А-В-блокады различной степени
5. все перечисленное характерно для данного заболевания

175. Какие рентгенологические находки не характерны для дерматомиозита-полимиозита?

1. кальцинаты в мышцах
2. умеренный диффузный остеопороз
3. признаки фиброзирующего альвеолита
4. базальный пневмофиброз
5. экссудативный плеврит

176. Какие результаты морфологической оценки биопсии кожно-мышечного лоскута могут иметь место у больных дерматомиозитом-полимиозитом?

1. миозит с потерей поперечной исчерченности, фрагментацией миофибрилл
2. базофилия саркоплазматического ретикулула миоцитов
3. очаги некроза, фиброза
4. лимфоидно-плазмоцитарная инфильтрация мышечной ткани
5. все перечисленные

177. Какие критерии можно использовать для дифференциальной диагностики дерматомиозита-полимиозита и системной склеродермии в пользу дерматомиозита-полимиозита?

1. отсутствует сращение склерозированной кожи с подлежащими фасциями, надкостницей
2. отсутствует эрозивный или фиброзирующий артрит мелких суставов кистей рук
3. отсутствуют признаки укорочения концевых фаланг пальцев кисти
4. можно использовать все указанные критерии

178. Какие критерии можно использовать для дифференциальной диагностики дерматомиозита-полимиозита и ревматоидного артрита в пользу дерматомиозита-полимиозита?

1. выраженная утренняя скованность
2. отсутствие узур суставных поверхностей в пораженных суставах
3. симметричное поражение суставов кистей
4. можно использовать все указанные критерии

179. Какие критерии не могут быть использованы для дифференциальной диагностики дерматомиозита-полимиозита и системной красной волчанки в пользу дерматомиозита-полимиозита?

1. отсутствие поражения почек
2. отсутствие анкилозирующего артрита суставов кистей рук
3. чувствительность к солнечной инсоляции кожи лица
4. присутствие синдрома Рейно
5. нельзя использовать ни один из указанных критериев

180. Каких специалистов-консультантов нет смысла приглашать к больному дерматомиозитом-полимиозитом?

1. онколога
2. невропатолога
3. офтальмолога
4. инфекциониста
5. дерматолога

181. Что можно исключить из плана обследования больного дерматомиозитом-полимиозитом без потери качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи
3. анализ мочи на содержание миоглобина и креатина
4. все перечисленное можно исключить
5. все перечисленное должно быть в плане обследования

182. Какие показатели можно исключить из плана биохимического исследования крови больного дерматомиозитом-полимиозитом без потери качества диагностики?

1. миоглобин
2. креатинин
3. мочевины
4. все обозначенные выше показатели

183. Какие показатели можно исключить из плана биохимического исследования крови больного дерматомиозитом-полимиозитом без потери качества диагностики?

1. фибриноген
2. серомукоид
3. холестерин
4. общий белок и его фракции
5. СРП

184. Какие показатели можно исключить из плана биохимического исследования крови больного дерматомиозитом-полимиозитом без потери качества диагностики?

1. креатинфосфокиназа
2. аспарагиновая трансаминаза
3. щелочная фосфатаза
4. альдолаза
5. лактатдегидрогеназа

185. Какие показатели можно исключить из плана иммунологического исследования больного дерматомиозитом-полимиозитом без потери качества диагностики?

1. циркулирующие иммунные комплексы
2. содержание иммуноглобулина IgG
3. содержание иммуноглобулина IgM
4. все обозначенные выше показатели
5. ни один из обозначенных показателей

186. Какие показатели не относятся к иммунологическим маркерам дерматомиозита-полимиозита?

1. антитела к нуклеопротеидам и растворимым ядерным антигенам
2. антитела к Mi2
3. антитела к Jo1
4. антитела к SRP
5. антитела к Scl-70

187. Что можно исключить из плана обследования больного дерматомиозитом-полимиозитом без потери качества диагностики?

1. ЭКГ
2. эхокардиограмма
3. ультразвуковое исследование мышц
4. все перечисленное можно исключить
5. все перечисленное должно быть в плане обследования

188. Что можно исключить из плана обследования больного дерматомиозитом-полимиозитом без потери качества диагностики?

1. рентгенография мягких тканей (мышц)
2. рентгенография пораженных суставов
3. рентгенография легких
4. биопсия кожно-мышечного лоскута
5. биопсия почки

189. Какие препараты используются для подавления иммунновоспалительного фиброзирующего процесса в организме больного дерматомиозитом-полимиозитом?

1. глюкокортикоиды (преднизолон, метилпреднизолон)
2. иммунодепрессанты (азатиоприн, метотрексат, циклофосфан)
3. аминохинолиновые препараты (делагил, плаквенил)
4. представители всех упомянутых группы
5. препараты упомянутых групп не предназначены для лечения данного заболевания

190. При каких обстоятельствах показано применение общего рентгеновского облучения организма больного дерматомиозитом-полимиозитом?

1. при непереносимости глюкокортикоидов
2. при противопоказаниях к применению иммунодепрессантов
3. при неэффективности медикаментозной терапии
4. при всех указанных обстоятельствах
5. ни при одном из указанных обстоятельств

191. Какие препараты следует применять для купирования мышечного и суставного болевого синдрома у больных дерматомиозитом-полимиозитом?

1. диклофенак-натрий (ортофен) 0,025-0,05 – 3 раза в день внутрь
2. ибупрофен 0,8 – 3-4 раза в день внутрь
3. напроксен 500 – 750 мг 2 раза в день внутрь
4. индометацин 25 – 50 мг – 3 раза в день внутрь
5. любой из перечисленных

192. Какие препараты следует применять для купирования мышечного и суставного болевого синдрома у больных дерматомиозитом-полимиозитом, осложненным эрозивно-язвенным поражением желудка?

1. диклофенак-натрий (ортофен) 0,025-0,05 – 3 раза в день внутрь
2. ибупрофен 0,8 – 3-4 раз в день внутрь
3. напроксен 500 – 750 мг 2 раза в день внутрь
4. индометацин 250 – 500 мг – 3 раза в день внутрь
5. нимесулид 100 мг – 2 раза в день внутрь

193. Какой метод может быстро снизить содержание иммунных комплексов в крови больных дерматомиозитом-полимиозитом?

1. плазмаферез
2. терапия глюкокортикоидами
3. терапия иммунодепрессантами
4. терапия аминохинолиновыми препаратами
5. терапия нестероидными противовоспалительными препаратами

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 4	23 - 5	45 - 1	67 - 2	89 - 4	111 - 2	133 - 5	155 - 2	177 - 4
2 - 4	24 - 4	46 - 2	68 - 3	90 - 1	112 - 3	134 - 5	156 - 5	178 - 2
3 - 1	25 - 5	47 - 5	69 - 5	91 - 1	113 - 2	135 - 4	157 - 5	179 - 2
4 - 3	26 - 5	48 - 2	70 - 1	92 - 5	114 - 1	136 - 4	158 - 4	180 - 3
5 - 5	27 - 4	49 - 2	71 - 4	93 - 1	115 - 4	137 - 5	159 - 2	181 - 5
6 - 5	28 - 5	50 - 1	72 - 1	94 - 2	116 - 2	138 - 4	160 - 2	182 - 3
7 - 3	29 - 5	51 - 5	73 - 5	95 - 4	117 - 5	139 - 5	161 - 2	183 - 3
8 - 5	30 - 2	52 - 5	74 - 4	96 - 5	118 - 1	140 - 3	162 - 3	184 - 3
9 - 4	31 - 4	53 - 1	75 - 3	97 - 2	119 - 5	141 - 4	163 - 5	185 - 5
10 - 1	32 - 5	54 - 5	76 - 4	98 - 5	120 - 1	142 - 4	164 - 4	186 - 5
11 - 5	33 - 4	55 - 5	77 - 5	99 - 5	121 - 2	143 - 5	165 - 1	187 - 5
12 - 5	34 - 4	56 - 2	78 - 4	100 - 5	122 - 3	144 - 1	166 - 4	188 - 5
13 - 4	35 - 5	57 - 3	79 - 2	101 - 2	123 - 3	145 - 5	167 - 4	189 - 4
14 - 5	36 - 3	58 - 4	80 - 3	102 - 4	124 - 4	146 - 2	168 - 5	190 - 3
15 - 3	37 - 2	59 - 3	81 - 5	103 - 5	125 - 5	147 - 3	169 - 2	191 - 5
16 - 5	38 - 4	60 - 4	82 - 4	104 - 5	126 - 3	148 - 5	170 - 4	192 - 5
17 - 2	39 - 1	61 - 3	83 - 5	105 - 5	127 - 5	149 - 2	171 - 5	193 - 1
18 - 4	40 - 5	62 - 5	84 - 1	106 - 4	128 - 1	150 - 5	172 - 2	
19 - 5	41 - 3	63 - 5	85 - 4	107 - 5	129 - 2	151 - 5	173 - 5	
20 - 4	42 - 5	64 - 2	86 - 4	108 - 4	130 - 5	152 - 5	174 - 5	
21 - 4	43 - 5	65 - 2	87 - 4	109 - 5	131 - 3	153 - 3	175 - 5	
22 - 5	44 - 5	66 - 1	88 - 1	110 - 5	132 - 4	154 - 5	176 - 5	

Тема 9. СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Системные васкулиты. Определение. Классификация. Этиология. Патогенез.
2. Узелковый полиартериит (УП). Определение. Этиологические факторы, способствующие возникновению узелкового полиартериита. Патогенез. Клиническая картина: лихорадка, поражение кожи, сердца, легких, почек, центральной и периферической нервной системы, эндокринной системы, глаз, абдоминальный синдром. Диагностика. Дифференциальный диагноз.
3. Тактика и методы лечения узелкового полиартериита, индукция ремиссии. Пульс-терапия.
4. Гранулематоз Вегенера (ГВ). Определение. Этиология. Основные патогенетические механизмы. Клиническая картина. Стадии клинического течения (риногенная, легочная, генерализованная, терминальная). Диагностические критерии. Лечение.
5. Ангиит Чарга-Стросса (АЧС). Определение. Этиология и патогенез. Клиника, клинические фазы заболевания. Диагностические критерии. Лечебные мероприятия.
6. Микроскопический полиангиит (МП). Определение. Этиология. Клинические проявления. Дифференциальный диагноз с гранулематозом Вегенера, ангиитом Чарга-Стросса, синдромом Гудпасчера. Методы лечения.
7. Неспецифический аортоартериит (НАА). Определение. Основные этиологические факторы. Патоморфологические варианты неспецифического аортоартериита.
8. Клинические симптомы и синдромы неспецифического аортоартериита (синдром дуги аорты, артериальная гипертензия, легочная гипертензия, перемежающаяся хромота, поражение сердца) неспецифического аортоартериита. Диагностические критерии. Роль эхографии в диагностике. Дифференциальный диагноз с височным артериитом Хортона, атеросклерозом.
9. Лечение неспецифического аортоартериита. Тактика лечения в острый период. Пульс-терапия. Особенности лечения артериальной гипертензии у больных неспецифическим аортоартериитом.
10. Гигантоклеточный височный артериит (ГВА). Этиология, патогенез. Клинические варианты заболевания. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз с атеросклерозом, неспецифическим аортоартериитом Такаюсу, ревматической полимиалгией. Лечение.
11. Ревматическая полимиалгия (РП). Определение. Критерии диагноза. Дифференциальный диагноз с ревматоидным артритом, остеопорозом, полимиозитом, множественной миеломой, паранеопластическим синдромом. Лечение. Прогноз.
12. Геморрагический васкулит (ГВ). Этиология. Патогенез кровоточивости.
13. Клинические формы геморрагического васкулита (кожная, кожно-суставная, абдоминальная, почечная, смешанная). Основные клинические симптомы и синдромы (лихорадка, геморрагическая пурпура, суставной

синдром, абдоминальный синдром, гематурический нефрит, ДВС-синдром).

14. Варианты клинического течения геморрагического васкулита (молниеносное, затяжное, рецидивирующее, хроническое персистирующее). Диагностические критерии.
15. Лечение геморрагического васкулита (гепаринотерапия, антиагреганты, нестероидные противовоспалительные средства). Лечение ДВС-синдрома при геморрагическом васкулите. Пульс-терапия глюкокортикоидами.
16. Эссенциальный криоглобулинемический васкулит. Определение. Ведущие патогенетические факторы и механизмы развития эссенциального криоглобулинемического васкулита. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз с геморрагическим васкулитом Шенлейн-Геноха. Лечение.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Системные васкулиты - группа заболеваний, главной морфологической особенностью которых является воспаление стенки сосудов.

Клиническая картина отдельных заболеваний, входящих в эту группу формируется в зависимости от типа, калибра, локализации пораженных воспалительным процессом сосудов, наличия или отсутствия гранулемы, вовлеченности в патологический процесс внутренних органов, особенностей нарушений иммунного статуса организма. Современная клиническая классификация предполагает деление системных васкулитов на две основные группы - первичные васкулиты, вторичные васкулиты.

Первичные васкулиты являются нозологически самостоятельными заболеваниями. Выделяют две подгруппы первичных васкулитов: с образованием гранулем (гранулематоз Вегенера, ангиит Чарга-Стросса, гигантоклеточный височный артериит Хортон, аortoартериит Такаясу); без образования гранулем (узелковый полиартериит, микроскопический полиангиит, облитерирующий тромбангиит Винивартера-Бюркера, геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха, эссенциальный криоглобулинемический васкулит).

Первичные васкулиты подразделяются на 4 класса по преимущественному поражению:

- крупных артерий (гигантоклеточный височный артериит Хортон, аortoартериит Такаясу);
- артерий среднего калибра (узелковый полиартериит);
- мелких и средних артерий (гранулематоз Вегенера, ангиит Чарга-Стросса, облитерирующий тромбангиит Винивартера-Бюркера);
- мелких и микроскопических сосудов - артериол, капилляров (микроскопический полиангиит, геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха, эссенциальный криоглобулинемический васкулит).

Вторичные васкулиты не являются самостоятельными заболеваниями, а представляют собой синдром воспаления сосудов разного калибра, сопровождающий:

- ревматизм и системные заболевания соединительной ткани (ревматоидный артрит, системную красную волчанку, системную склеродермию, дерматомиозит и др.);

- инфекционные болезни (ВИЧ-инфекция, вирусные гепатиты, сифилис и др.);
- химические интоксикации (силикоз, бериллиоз, отравление мышьяком);
- лекарственную (сывороточную) болезнь;
- опухолевые процессы.

Этиология большинства первичных васкулитов ассоциируется с клинически латентными инфекционными процессами. Поражение сосудов у больных с системными васкулитами обусловлено следующими механизмами:

- Появлением в крови аутоантител, вызывающих повреждение и иммунное воспаление стенки сосудов:
 - антиэндотелиальных аутоантител (прямое повреждение эндотелия);
 - антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (АНЦА): Они различаются по реакции с отдельными ферментами цитоплазмы нейтрофилов: PR-АНЦА - реагируют с протеиназой-3, МПО-АНЦА - реагируют с миелопероксидазой. Известны также перинуклеарные и цитоплазматические (П-АНЦА и Ц-АНЦА) антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела.
 - антифосфолипидных аутоантител (способствуют активации каскада свертывающей системы крови).
- Образованием циркулирующих иммунных комплексов, способных фиксироваться в стенке сосудов и активировать комплемент, который становится способным разрушать структуры стенки сосудов, вызывать образование фибриновых сгустков в их просвете.
- Секречной тромбоцитами и эндотелиоцитами медиаторов воспаления - провоспалительных цитокинов: фактора некроза опухоли альфа, интерлейкинов 1 и 6. Они приводят к синтезу интерлейкина 8, активизирующего факторы агрессии нейтрофилов, вызывающих ангиоматоз, формирование воспалительных инфильтратов.

С учетом особенностей патогенеза первичные васкулиты объединены в несколько групп.

- Обусловленные появлением антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител:
 - узелковый полиартериит (Ц-АНЦА);
 - микроскопический полиангиит (МПО-АНЦА);
 - ангиит Чарга-Стросса (МПО-АНЦА и П-АНЦА);
 - гранулематоз Вегенера (PR-АНЦА).
- Обусловленные иммунокомплексной патологией:
 - геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха (специфичны ЦИК, содержащие иммуноглобулин IgA);
 - эссенциальный криоглобулинемический васкулит (специфичны ЦИК криоглобулинов).
- Обусловленные появлением аутоантител к эндотелию:
 - болезнь Кавасаки - кожно-слизисто-лимфаденопатия;

Выделена группа первичных васкулитов с преимущественным поражением органов дыхания. В нее входят гранулематоз Вегенера, микроскопический полиангиит и ангиит Чарга-Стросса.

Узелковый полиартериит – системное некротизирующее воспаление средних артерий мышечного типа, но без васкулита артериол, капилляров, венул, гломерулонефрита и без образования гранулем. Хроническая инфекция вирусом

гепатита В является одной из наиболее вероятных причин возникновения узелкового полиартерита.

Клиническая картина: прогрессирующая потеря массы тела, «беспричинная» длительная лихорадка, миалгии, артралгии, поражение кожи, сердца, легких, почек, центральной и периферической нервной системы, эндокринной системы, глаз, абдоминальный синдром. Клиническую картину определяют разнообразные симптомы поражения внутренних органов и тканевых структур, вызванные некротизирующим васкулитом питающих их артерий.

Лечение. Для быстрой и эффективной индукции ремиссии проводят пульс-терапию высокими дозами метилпреднизолона - по 1000 мг в день в течение 3 дней с добавлением во второй день 1000 мг циклофосфана. Вместо пульс-терапии индукцию ремиссии можно достичь назначением преднизолона в дозе 1 мг/кг в день в течение 1 месяца. Затем в течение 2-3 месяцев суточную дозу постепенно уменьшают на 2,5 мг каждые 10 дней, пока не достигается половинная доза по отношению к исходной, которую продолжают давать еще 1 месяц. Затем дозировку снова начинают медленно снижать до минимальной, при которой сохраняется поддержка ремиссии. При не гепатит-ассоциированном варианте – циклофосфамид 1-2 мг/кг в сутки внутрь или азатиоприн 100-150 мг в сутки внутрь или метотрексат 7,5-15 мг в неделю внутрь. Эффективность терапии возрастает при включении в схему лечения иммуноглобулина G (сандоглобулин). Хорошим лечебным эффектом обладает плазмаферез. Наличие инфекции HBV и HCV является показанием для сочетанного лечения глюкокортикоидами и противовирусными препаратами (человеческим лейкоцитарным интерфероном, лейкоинфероном, рекомбинантным интерфероном – интроном и др.). Для профилактики тромбозов применяют антиагреганты (дипиридамол -150-200 мг в сутки, ацетилсалициловая кислота 80-120 мг в сутки), низкомолекулярный гепарин. При повышении артериального давления назначают ингибиторы АПФ (эналаприл), антагонисты кальция (амлодипин) и/или бета-адреноблокаторы (атенолол) и/или диуретики (гидрохлортиазид).

Гранулематоз Вегенера – системный некротизирующий васкулит средних и мелких сосудов, включая артериолы, капилляры, вены в сочетании с гранулематозным язвенно-некротическим поражением респираторного тракта, некротизирующим гломерулонефритом.

Клиническая картина. Возникают язвенно-некротические изменения дыхательных путей, инфильтративно-деструктивные процессы в легких, некротизирующий васкулит почек в сочетании с фокально-сегментарным гломерулонефритом.

В клиническом течении ГВ выделяются 4 стадии:

- **Риногенная стадия.** Характеризуется гранулематозным гнойно-некротическим или язвенно-некротическим риносинуситом, назофарингитом, ларингитом, деструктивными изменениями перегородки носа, глазницы, среднего уха.
- **Легочная стадия.** Характеризуется распространением васкулита и гранулематозных поражений на легкие. Появляются симптомы плеврита, легочной инфильтрации. Обнаруживаются полости в легких.
- **Генерализованная стадия.** Вместе с дыхательными путями поражаются сердце, органы пищеварения, почки, мочевыводящий тракт, другие органы.

- Терминальная стадия. Соответствует периоду возникновения декомпенсированной почечной, легочной и сердечной недостаточности. Существует 5 критериев для предположения диагноза ГВ.
- Патологические изменения в легких, выявляемые при рентгенографии грудной клетки (инфильтраты в легких, плевральной полости).
- Язвы в полости рта и/или выделения из носа.
- Патологические изменения осадка мочи.
- Гранулематозное воспаление, определяемое при гистологическом исследовании.
- Кровохарканье

Запомнить эти критерии можно используя англоязычное mnemonicское сокращение **ROUGH** (грубый): **R** = Chest Radiograph (изменения на рентгенограммах грудной клетки); **O** = Oral ulcers (язвы полости рта); **U** = Urinary sediment (осадок мочи); **G** = Granulomas (гранулемы); **H** = Hemoptysis (кровохарканье).

Лечение. Используются: преднизолон (30-60 мг в сутки) или метилпреднизолон (24-48 мг в сутки внутрь); циклофосфамид (1-2 мг/кг в сутки внутрь или в/в), по мере уменьшения активности процесса постепенное снижение дозы до минимальной поддерживающей; азатиоприн (100-150 мг в сутки внутрь) или метотрексат (7,5-12,5 мг в неделю внутрь).

Пульс-терапия: метилпреднизолон по 1000 мг в/в капельно 3 дня, циклофосфамид 800-1000 мг в/в капельно 1 р/нед. или метотрексат 10-15 мг в неделю или азатиоприн 100-150 мг в сутки внутрь (в менее тяжелых случаях). Проводят сеансы плазмафереза, гемосорбции, которые особенно показаны в случаях быстропрогрессирующего течения заболевания, при непереносимости цитостатических препаратов, при возникновении почечной недостаточности - сеансы гемодиализа. При поражении носа и придаточных пазух, уха, глаз бывает необходимым хирургическое лечение в отоларингологическом или офтальмологическом отделениях.

Прогноз. При нераспознанном и не леченном ГВ больные живут от 5 месяцев до 2 лет. Адекватное, своевременно начатое лечение обеспечивает не менее 5 лет жизни с момента первых клинических проявлений болезни.

Ангиит Чарга-Стросса — эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой. Заболевание протекает в три фазы.

Первая фаза. В типичных случаях АЧС начинается с аллергического ринита, полипозных разрастаний слизистой носа, синуситов. Возникает бронхиальная астма, которая является ведущим клиническим синдромом на этом этапе заболевания. Появляются легочные инфильтраты.

Вторая фаза характеризуется гиперэозинофилией в периферической крови, миграцией эозинофилов в ткани внутренних органов. Возникает хроническая эозинофильная инфильтрация легких. Появляется экссудат в плевральных и перикардиальной полостях, содержащий в большом количестве эозинофилы. Формируются эозинофильные инфильтраты в органах пищеварения, сердце, других органах. Эозинофильная инфильтрация кожи проявляется крапивницей, эритематозными высыпаниями.

Третья фаза заболевания соответствует появлению симптомов системного васкулита: лихорадка с выраженной интоксикацией, миалгии, артралгии, снижение массы тела. Усугубляются поражения сердца (эозинофильные эндокардит, миокардит, перикардит, коронарит), ведущие к прогрессирующей сердечной не-

достаточности. Возможны перфорация стенки желудка, кишечника. На коже появляются буллезные, макулярные, папулезные или уртикарные высыпания, геморрагии, очаги инфарктов кожи. Часто формируется периферическая нейропатия. Васкулит мозговых сосудов проявляется эпилептическими припадками, нередко осложняется геморрагическим инсультом.

Симптомы, предполагающие наличие ангиита Чарга-Стросса, легко запомнить, прибегнув к англоязычному мнемоническому сокращению *BEANSAP*: *Blood Eosinophilia* (эозинофилия в крови); *Asthma* (астма); *Neuropathy* (нейропатия); *Sinus abnormalities* (синуситы); *Allergies* (аллергия); *Perivascular eosinophils* (периваскулярная эозинофилия).

Лечение. Назначают глюкокортикоиды - преднизолон 1 мг/кг в сутки в течение месяца. Затем дозу постепенно снижают до уровня, необходимого для поддержки ремиссии. Эффективность терапии значительно возрастает при сочетании преднизолона и цитостатиков. К преднизолону добавляют циклофосфан из расчета 2 мг/кг. Курс терапии рассчитан на 9–12 месяцев. Возможно применение метода пульс-монотерапии метилпреднизолоном – 15 мг/кг внутривенно в течение 1 часа 1 раз в день 3–6 дней подряд. При угрожающих жизни состояниях проводят пульс-терапию метилпреднизолоном – парентерально по 1000 мг/сутки 3 дня подряд. Во второй день дополнительно вводят 1000 мг циклофосфана. Больным, находящимся на комбинированной терапии глюкокортикостероидами и циклофосфаном, с целью профилактики пневмонии, которую чаще всего вызывает *Pneumocystis carinii*, рекомендуется принимать триметоприм (бисептол). При тяжелом обострении АЧС показаны повторные сеансы плазмафереза.

Прогноз. Продолжительность жизни больных с АЧС превышает 10 лет. Адекватное и своевременное начатое лечение продлевает срок жизни на 3–5 лет.

Микроскопический полиангит - системный некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов микроциркуляторного русла – артериол, капилляров, венул. Преимущественно поражаются верхние дыхательные пути, легкие, почки, кожные покровы.

Дифференциальный диагноз проводится с гранулематозом Вегенера, ангиитом Чарга-Стросса, синдромом Гудпасчера.

Неспецифический аортоартериит - синдром дуги аорты, болезнь Такааса – системный гранулематозный васкулит, поражающий крупные артерии эластического типа – аорту и ее магистральные ветви, легочную артерию.

Возможны четыре типа поражения сосудов:

- Артериит дуги аорты и ее ветвей: плечевого ствол, левых общей сонной и подключичной артерий.
- Артериит грудного и брюшного отделов аорты с вовлечением почечных, верхней и нижней брыжеечной артерий, чревного ствола.
- Тотальное поражение аорты вместе со всеми отходящими от нее крупными артериальными стволами.
- Сочетанный артериит аорты и легочной артерии.

На поздней стадии заболевания развивается сосудистая недостаточность, приводящая к формированию типичных для НАА клинических синдромов:

- Синдром дуги аорты:
 - поражение подключичных артерий проявляется болями, мышечной слабостью, зябкостью рук, резким уменьшением или полным отсутствием пульса на лучевых артериях. Выслушивается систолический шум

в местах сужения подключичных артерий. В связи с неравномерным поражением сосудов артериальное давление на руках различается более чем на 10 мм рт.ст.

- Стеноз сонных артерий влечет за собой дисциркуляторную ишемическую энцефалопатию, рецидивы инсультов. Может приводить к слепоте. Пораженные сонные артерии болезненные при пальпации. Над ними часто выслушивается систолический шум.
- Синдром повышенного артериального давления. Это симптоматическая рено-васкулярная гипертензия, обусловленная окклюзией почечных артерий.
- Синдром легочной гипертензии при вовлечении в патологический процесс легочной артерии. Приводит к правожелудочковой сердечной недостаточности с увеличением печени, асцитом, периферическими отеками.
- Синдром поражения сердца. Может происходить стенозирование проксимальных отделов коронарных артерий с ишемическими проявлениями вплоть до инфаркта миокарда. Иногда формируется порок клапанов устья аорты, возникающий у каждого второго больного. Миокардит может являться самостоятельной причиной быстро прогрессирующей сердечной недостаточности.
- Синдром перемежающейся хромоты. Возникает при НАА со стенозирующим поражением подвздошных и бедренных артерий. Характеризуется неспособностью больных быстро ходить. При умеренном и, особенно, ускоренном темпе ходьбы они начинают ощущать боли, онемение, резкую слабость в ногах.

Критерии диагноза: возраст больных меньше 40 лет, перемежающаяся хромота, снижение пульса на лучевой артерии, разница давления на плечевых артериях больше 10 мм рт.ст., систолический шум над подключичными артериями и/или над аортой, ангиографические признаки стеноза аорты и/или проксимальных участков ее крупных ветвей – плечевого, левых подключичной и сонной артерий, чревного ствола, верхней и нижней брыжеечных, подвздошных артерий при отсутствии атеросклеротического поражения и фибромускулярной дисплазии этих сосудов. Дифференциальный диагноз проводят с гигантоклеточным височным артериитом Хортона, атеросклерозом.

Лечение. В острый период назначают глюкокортикоидные препараты (преднизолон) до стихания признаков воспаления, при недостаточной эффективности - дополнительно назначают метотрексат. Если отсутствует эффект такой сочетанной терапии, при возникновении противопоказаний к применению глюкокортикоидных препаратов назначают циклофосфан в дозе 2 мг/кг в сутки.

Резко выраженная активность воспалительного процесса, возникновение угрожающих жизни сосудистых нарушений требует проведения пульс терапии метилпреднизолоном. В острый период для предотвращения тромбозов возможно применение гепарина по 2,5-5 ЕД подкожно 4 раза в сутки.

Для лечения артериальной гипертензии применяются блокаторы кальциевых каналов, бета-адреноблокаторы. Назначать ингибиторы АПФ больным со стенозирующим поражением почечных артерий нельзя.

Для стабилизации гемодинамики используют препараты с антиагрегантным эффектом (аспирин, курантил, клопидогрель) положительно влияющие на микроциркуляцию (пентоксифиллин, ксантинола никотинат).

Для устранения последствий субтотальной или тотальной окклюзии пораженных артериальных стволов проводят хирургическое ангиопротезирование.

Прогноз. Прогноз зависит от возраста заболевшего. В молодом возрасте (до 20 лет) обычно развивается прогностически неблагоприятная быстропрогрессирующая форма заболевания. Адекватное и своевременное лечение значительно

продляет жизнь больных. Долговременная выживаемость составляет в настоящее время 80-90%. Смерть может наступить от инсульта, декомпенсированной сердечной, почечной недостаточности.

Гигантоклеточный височный артериит или **болезнь Хортона** – системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, преимущественно височные, часто протекающий одновременно с ревматической полимиалгией.

Имеются особенности клинических проявлений ГВА в зависимости от преимущественного поражения тех или иных сосудов. Выделяют два варианта заболевания:

- Классический вариант с поражением височных артерий.
- Вариант с клинически латентным поражением височных артерий, выявляемых только при гистологическом исследовании биоптатов стенки этих сосудов. Он протекает в четырех формах:
 - с преобладанием поражения аорты и ее ветвей или глазных артерий;
 - с преобладанием симптомов ревматической полимиалгии;
 - с преобладанием неспецифических признаков васкулита: лихорадка, артралгии, уменьшение массы тела;
 - без каких-либо клинических проявлений заболевания.

Критерии диагноза: больные старше 50 лет, жалобы на выраженные головные боли, чувствительность при пальпации или снижение пульсации височных артерий, не связанные с атеросклерозом шейных артерий, симптомы ревматической полимиалгии, нарушения зрения, СОЭ превышает 50 мм/час, признаки гранулематозного гигантоклеточного васкулита в биоптатах височной артерии. Дифференциальный диагноз проводится с атеросклерозом, неспецифическим аортоартериитом Такаясу, ревматической полимиалгией.

Лечение. При поражении крупных артерий, нарушениях зрения назначается преднизолон по 60-80 мг/сутки в течение нескольких недель до появления признаков клинического и лабораторного улучшения. Затем дозу постепенно снижают на 5 мг каждую неделю, доводя ее до 40 мг в сутки, затем на 2 мг еженедельно. Достигнув дозы 20 мг в сутки, начинают ее постепенно снижать на 1 мг каждую неделю. При обострении (головные боли, лихорадка) дозу преднизолона увеличивают до уровня, обеспечивающего устранение воспалительного процесса, и затем снова снижают по приведенной выше схеме. При неосложненном течении ГВА начальная доза преднизолона составляет 30-40 мг в сутки.

При поражении сосудов глаз для предотвращения слепоты проводится интенсивная пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 1000 мг в сутки в течение трех дней, с последующим переходом на поддерживающее лечение приемом 20-30 мг преднизолона в сутки.

Появление значимых побочных эффектов или неэффективность глюкокортикоидной терапии требует применения цитостатиков. метотрексата (7,5-10 мг в неделю), азатиоприна (150 мг в день).

Прогноз. Прогноз неблагоприятный. Быстро развивается слепота. Продолжительность жизни больных даже при своевременно начатом лечении не превышает 3-4 лет.

Ревматическая полимиалгия – воспалительное неструктивное заболевание суставов и периартикулярных тканей с мышечным болевым синдромом у пожилых людей.

Критерии диагноза: возраст больных старше 50 лет; двусторонние боли в плечевых суставах; скованность в плечевых суставах утром более 1 часа при отсутствии рентгенологических признаков артрита; отсутствие признаков воспаления мышечной ткани (по данным биопсии). Нормальный уровень КФК в крови; боли в мышцах и скованность в суставах не купируются нестероидными противовоспалительными препаратами, но уменьшаются или исчезают после приема глюкокортикостероидов (преднизолонa); СОЭ превышает 40 мм/час; психическая депрессия; прогрессирующее уменьшение массы тела; симптомы гигантоклеточного височного артериита Хортона.

Лечение. Назначают пероральный прием преднизолонa в течение 2 лет и более. Начальная доза препарата - 10-15 мг в сутки. Если в течение одного месяца не удалось ликвидировать боли, дозу увеличивают на 5 мг (15-20 мг в сутки). При достижении положительного эффекта дозировку преднизолонa снижают на 2,5 мг еженедельно. После достижения дозы 10 мг/сутки ее продолжают снижать на 1,25 мг в неделю до уровня, при котором возможна поддержка ремиссии РП.

Прогноз. Даже учитывая преимущественно пожилой возраст заболевших, продолжительность их жизни с момента начала болезни может быть не менее 2-5 лет. При сочетании РП и гигантоклеточного височного артериита прогноз менее благоприятный. Интенсивные боли, депрессия могут являться поводом для суицидных поступков.

Геморрагический васкулит – аллергическая пурпура, болезнь Шенлейн-Геноха - аллергическое иммунокомплексное заболевание, сопровождающееся асептическим воспалением и дезорганизацией стенок артериол, капилляров, венул, в сочетании с множественным тромбообразованием в мелких сосудах кожи и внутренних органов.

В клинической картине ГВ можно выделить следующие патологические явления: лихорадка (сначала высокая, затем субфебрильная); геморрагическая пурпура; суставной синдром; абдоминальный синдром; гематурический нефрит; ДВС-синдром.

Клинические формы болезни: кожная; кожно-суставная; абдоминальная; почечная; смешанная. Варианты клинического течения:

- молниеносное, с развитием симптомов заболевания в течение нескольких часов;
- острое, с формированием клинической картины в течение нескольких суток;
- затяжное, когда кожный, суставной и другие синдромы, несмотря на проводимое лечение продолжают в течение нескольких недель;
- рецидивирующее, когда заболевание протекает волнообразно: острые проявления чередуются с непродолжительным «светлым» промежутком, после которого вновь появляются симптомы острого геморрагического васкулита;
- хроническое персистирующее, когда у больного постоянно на коже видны петехии разной окраски - красные «молодые» и зеленовато-желтые – «старые».

Диагностические критерии геморрагического васкулита Американской ревматологической ассоциации пересмотра 1990 г.

Диагноз считают вполне достоверным при наличии двух и более критериев из перечисленных ниже:

- возраст моложе 20 лет;
- пальпируемая геморрагическая пурпура при отсутствии глубокой тромбоцитопении;
- боль в животе без определенной локализации, усиливающаяся после приема пищи, симптомы ишемии кишечника, может быть кишечное кровотечение;
- при гистологическом исследовании гранулоцитарная инфильтрация стенок мелких артерий и вен.

Диагностика. Для диагностики ГВ применяют манжеточный тест, который позволяет определить повышенную ломкость микрососудов. Больному на предплечье одевают манжетку, накачивают в нее воздух до максимального давления, при котором на лучевой артерии все еще ощущается пульс. Тест положительный, если через непродолжительное время на коже предплечья появляются точечные кровоизлияния. Повышенную травматизацию мелких сосудов можно выявить при сильном сдавлении пальцами руки складки кожи большого – симптом «щипка». При биомикроскопии бульбарной конъюнктивы у больных с геморрагическим васкулитом выявляют сладж-феномен, микротромбообразование в капиллярах.

В крови небольшой и непостоянный лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, анемический синдром при массивных геморрагиях, увеличение СОЭ. В моче протеинурия, микрогематурия, цилиндрурия.

При биохимическом исследовании сыворотки крови определяется повышение содержания альфа-2 и гамма-глобулинов, фибрина, фибриногена.

При иммунологическом исследовании выявляется высокое содержание иммунных комплексов, увеличение концентрации IgA, а при остром течении – иммуноглобулина IgM. Часто имеет место положительный тест на ревматоидный фактор, определяется высокий титр антистрептолизина-О.

Закономерно увеличивается в 2-3 раза содержание в плазме фактора Виллебранда, что определяет степень поражения сосудистого эндотелия – единственного места синтеза этого фактора.

При ректороманоскопии или колоноскопии выявляются точечные кровоизлияния в слизистую толстой кишки.

Иммуногистологическое исследование биоптата кожи позволяет обнаружить периваскулярные лейкоцитарные инфильтраты вблизи отложенных иммунных комплексов, содержащих IgA.

В разгар заболевания регистрируются лабораторные признаки нарушения гемокоагуляции вследствие развития ДВС-синдрома со слабо выраженной третьей, гипокоагуляционной фазой.

Лечение. Исключить аллергизирующие продукты питания и медикаменты. При абдоминальной форме заболевания голод несколько дней.

Вводится гепарин подкожно в верхние отделы живота. Первоначальная доза 2500-5000 ЕД 2-4 раза в сутки. При недостаточной эффективности такого лечения в течение 5-7 дней дозу гепарина следует увеличить до 30000-40000 ЕД/сутки. При кожной форме гепарин вводят в течение 3 недель, при почечной – не менее 4-6 недель. Более эффективны препараты низкомолекулярного гепарина

– фраксипарин, фраксин. Они не вызывают агрегации тромбоцитов и эритроцитов. Возможно применение гепариноидов (сулодексид, гепариноид, данапароид).

Применяют антиагреганты: ацетилсалициловая кислота (0.075 один раз в день внутрь утром), тиклопидин (0.2 – 3 раза в день внутрь), дипиридамол (0.075 – 2-3 раза в день), клопидогрель.

С целью подавления избыточной тромбоцитарной агрегации и тромбозов мелких сосудов возможно применение ингибиторов тромбосансинтетазы и тромбосановых рецепторов (ридогрель), блокаторов тромбоиновых рецепторов (ванипрост), антагонистов рецепторов IIb/IIIa (интегрилин, тирофибан, абсиксимаб). Препараты принимают в течение 3-4 недель, а при возникновении нефрита – до 6 месяцев.

Высокий эффект дает введение препарата сульфонового ряда – дапсона в дозе 50-100 мг 2 раза в день в сочетании с тренталом (пентоксифиллин) по 0.4 внутрь 3 раза в день циклами по 5-6 дней и перерывом между циклами 1 день до устранения симптомов васкулита. Для устранения зуда кожи можно использовать антигистаминные препараты – тавегил (по 0.001 внутрь 2 раза в день утром и вечером), супрастин (по 0.025 внутрь 3 раза в день). При появлении признаков ДВС синдрома с дефицитом антитромбина III необходимо капельно, а в тяжелых случаях струйно вводить свежемороженную плазму (400-1200 мл) или кибернин – препарат антитромбина III.

В острый период показаны повторные сеансы плазмафереза для устранения из крови избытка иммунных комплексов.

При выраженном воспалении с высокой лихорадкой, мучительными артралгиями дополнительно назначают нестероидные противовоспалительные препараты: диклофенак-натрий по 0.025 внутрь 3 раза в день, индометацин по 0.025 внутрь 3 раза в день, пироксикам по 0.01 внутрь 1-2 раза в день.

При недостаточной эффективности нестероидных противовоспалительных препаратов возможно применение преднизолона по 0.5-0.7 мг на 1 кг массы больного короткими курсами по 5-7 дней с 5-дневными перерывами. Тяжело протекающие абдоминальные формы ГВ являются показанием к назначению преднизолона в дозе 1-2 мг/кг в день в течение 2 недель.

Для эффективного лечения быстропрогрессирующей нефротической или смешанной форм гломерулонефрита применяют пульс-терапию глюкокортикоидами (метилпреднизолон 1000 мг парентерально 1 раз в день 3 дня подряд) и цитостатиками (циклофосфан 1000 мг 1 раз в день однократно вместе со вторым введением 1000 мг метилпреднизолона) в сочетании с ингибиторами АПФ.

Больным с ГВ могут оказаться противопоказанными многие медикаментозные средства. Это относится к антибиотикам, сульфаниламидам, комплексам витаминов, аминокaproновой кислоте и другим ингибиторам фибринолиза, препаратам кальция. Лицам, перенесшим ГВ противопоказаны прививки и пробы с бактериальными антигенами.

Прогноз при ГВ благоприятный. При рецидивирующем течении заболевания возможно формирование иммунокомплексного гломерулонефрита, от прогрессирования которого будет зависеть дальнейший прогноз для жизни больного.

Эссенциальный криоглобулинемический васкулит – системный негранулематозный васкулит, ассоциированный с криоглобулинемией, поражающий мелкие сосуды - артериолы, капилляры, вены.

Дифференциальный диагноз проводится в первую очередь с геморрагическим васкулитом (аллергической пурпурой) Шенлейн-Геноха. Клиническая кар-

тина заболевания во многом сходна с ЭКВ. Отличия заключаются в значении переохлаждения, предшествующего развертыванию симптомов заболевания, инфекции вирусом гепатита С или В, циркуляции в крови смешанных криоглобулинов 2-го типа, отсутствии в крови IgA-иммунных комплексов, которые имеют место при ЭКВ.

Лечение. Вводится гепарин подкожно в верхние отделы живота 2500-5000 ЕД 2-4 раза в сутки. Лучше применять препараты низкомолекулярного гепарина – фраксипарин, фрагмин. Возможно применение гепариноидов (сулодексид, гепариноид данапаронд).

Применяют антиагреганты: ацетилсалициловая кислота (0.075 один раз в день внутрь утром), тиклопидин (0.2 три раза в день внутрь), дипиридамол (0.075 – 2-3 раза в день), клопидогрель (0.075 – один раз в день вечером). Для подавления тромбоцитарной гиперагрегации, тромбозов мелких сосудов применяются ингибитор тромбоксансинтазы и тромбоксановых рецепторов ридогрель, блокатор тромбоиновых рецепторов ванипрост, антагонисты рецепторов Pb/IIIa интегрилиин, тирофибан, абиксимаб, которые принимают в течение 3-4 недель, а при возникновении нефрита – до 6 месяцев. В острый период показаны повторные сеансы плазмафереза для устранения из крови криоглобулинов.

Назначается преднизолон по 0.5-0.7 мг на 1 кг массы больного короткими курсами по 5-7 дней с 5-дневными перерывами. При тяжело протекающих формах ЭКВ с синдромом Рейно, Шегрена преднизолон применяется в дозе 1-2 мг/кг в день в течение 2-3 недель. В отдельных случаях возникновения быстропрогрессирующих форм гломерулонефрита применяют пульс-терапию глюкокортикоидами: метилпреднизолон 1000 мг/день три дня подряд, во второй день дополнительно циклофосфан 1000 мг однократно.

Наличие инфекции вирусами гепатита В и/или С является показанием для сочетанного лечения глюкокортикоидами и противовирусными препаратами (человеческим лейкоцитарным интерфероном, лейкоинфероном, рекомбинантным интерфероном – интроном).

Прогноз. Прогноз относительно благоприятный, утяжеляется при формировании хронического гломерулонефрита. Лицам, перенесшим ЭКВ противопоказана работа в условиях переохлаждения.

Темы УИРС

1. Сифилитический аортит.
2. Неспецифический аортоартерит.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА.

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч.1 / А.М. Литвяков. – Минск: Тессей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 2. Диагностика ревматологических и системных заболеваний соединительной ткани. Диагностика эндокринных заболеваний. - М.: Мед. лит., 2008 – 576с.
5. Окорочков А.Н. Лечение болезней внутренних органов. Лечение ревматологических болезней. Лечение эндокринных болезней. Лечение болезней почек. - М.: Мед. лит., 2009 – 608с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какой васкулит не является гранулематозным?
 1. гранулематоз Вегенера
 2. узелковый полиартериит
 3. ангиит Чарга-Стросса
 4. гигантоклеточный височный артериит Хортон
 5. аортоартериит Такаясу
2. Какой из упомянутых васкулитов является гранулематозным?
 1. узелковый полиартериит
 2. микроскопический полиангиит
 3. ангиит Чарга-Стросса
 4. геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха
 5. эссенциальный криоглобулинемический васкулит
3. При каких системных васкулитах не поражаются крупные артерии эластического типа?
 1. гигантоклеточный височный артериит Хортон
 2. узелковый полиартериит
 3. аортоартериит Такаясу
 4. все упомянутые васкулиты сопровождаются поражением крупных артерий
 5. ни один из упомянутых васкулитов не сопровождается поражением крупных артерий
4. При каких системных васкулитах поражаются артерии только среднего калибра?
 1. гранулематоз Вегенера
 2. узелковый полиартериит
 3. геморрагический васкулит
 4. гигантоклеточный височный ангиит Хортон
 5. при всех упомянутых васкулитах
5. При каких системных васкулитах не поражаются мелкие сосуды микроциркуляторного русла?
 1. микроскопический полиангиит
 2. эссенциальный криоглобулинемический васкулит
 3. геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха
 4. узелковый полиартериит
 5. при всех упомянутых васкулитах не поражаются сосуды микроциркуляторного русла
6. При каких системных васкулитах этиологическим фактором является инфекция вирусом гепатита В?
 1. узелковый полиартериит
 2. ангиит Чарга-Стросса
 3. гигантоклеточный височный артериит Хортон
 4. эссенциальный криоглобулинемический васкулит
 5. при всех упомянутых васкулитах

7. Какой системный васкулит обусловлен появлением цитоплазматических анти-нейтрофильных цитоплазматических аутоантител?

1. микроскопический полиангиит
2. гранулематозный эозинофильный ангиит Чарга-Стросса
3. гранулематозный васкулит Вегенера
4. аортоартериит Такаясу
5. узелковый полиартериит

8. Какой системный васкулит обусловлен появлением антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3?

1. гранулематозный васкулит Вегенера
2. аортоартериит Такаясу
3. узелковый полиартериит
4. микроскопический полиангиит
5. гранулематозный эозинофильный ангиит Чарга-Стросса

9. Какой системный васкулит обусловлен появлением антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к миелопероксидазе?

1. гранулематозный эозинофильный ангиит Чарга-Стросса
2. гранулематозный васкулит Вегенера
3. узелковый полиартериит
4. микроскопический полиангиит
5. аортоартериит Такаясу

10. Какой системный васкулит связан с появлением антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к миелопероксидазе и перинуклеарных аутоантител?

1. аортоартериит Такаясу
2. гранулематозный эозинофильный ангиит Чарга-Стросса
3. узелковый полиартериит
4. микроскопический полиангиит
5. гранулематозный васкулит Вегенера

11. Патогенез каких системных васкулитов не связан с иммунокомплексной патологией?

1. геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха
2. эссенциальный криоглобулинемический васкулит
3. микроскопический полиангиит
4. при всех упомянутых васкулитах иммунные комплексы играют ведущую патогенетическую роль
5. иммунные комплексы не играют существенной роли в патогенезе упомянутых васкулитов

12. Какие системные васкулиты сопровождаются поражением легких?

1. гранулематоз Вегенера
2. микроскопический полиангиит
3. ангиит Чарга-Стросса
4. при всех упомянутых васкулитах поражаются легкие
5. при упомянутых васкулитах легкие поражаются крайне редко

13. Какая формулировка соответствует определению узелкового полиартериита?

1. эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой
2. системный некротизирующий васкулит средних и мелких сосудов, включая артериолы, капилляры, венулы, в сочетании с гранулематозным язвенно-некротическим поражением респираторного тракта, некротизирующим гломерулонефритом
3. системное некротизирующее воспаление средних артерий мышечного типа, но без васкулита артериол, капилляров, венул, гломерулонефрита и без образования гранулем
4. системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии
5. аллергическое иммунокомплексное заболевание с асептическим воспалением и дезорганизацией стенок артериол, капилляров, венул, в сочетании с множественным тромбообразованием в мелких сосудах кожи и внутренних органов

14. Какие этиологические факторы способствуют возникновению узелкового полиартериита?

1. инфекция вирусом гепатита В
2. инфекция герпесвирусом 1-го или 2-го типов (вирусы простого герпеса)
3. инфекция герпесвирусом 5-го типа (цитомегаловирус)
4. все упомянутые факторы имеют этиологическое значение при данном заболевании
5. ни один из упомянутых факторов не имеет этиологического значения при данном заболевании

15. Какие механизмы патогенеза не типичны для узелкового полиартериита?

1. фиксация в стенке артерий мышечного типа ассоциированных с активным компонентом иммунных комплексов IgM и HBsAg с формированием в этих местах инфильтратов
2. появление аномальных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител вызывает интенсивный распад нейтрофилов
3. некрозы стенки мелких и средних сосудов, формирование периваскулярных полиморфноклеточных гранул
4. Разрушение внутренней эластической мембраны артерий с последующим аневризматическим расширением сосудов
5. в сосудах образуются тромбы, что ведет к ишемии, некрозам во внутренних органах

16. Какие жалобы не типичны для узелкового полиартериита?

1. выраженная слабость, прогрессирующая потеря массы тела
2. «беспричинная» длительная лихорадка
3. зуд кожных покровов
4. интенсивные боли в мышцах ног
5. мигрирующие боли в крупных суставах

17. Какие объективные проявления типичны для узелкового полиартериита?
1. кожные покровы «мраморного» вида с эритематозными, папулезными, уртикарными высыпаниями
 2. некрозы кожи с изъязвлениями, образованием тканевых дефектов, пигментных пятен
 3. появление расположенных по ходу сосудистых стволов болезненных, пульсирующих узелков
 4. гангрена пальцев стопы с необходимостью их ампутации
 5. все упомянутые признаки типичны для данного заболевания
18. Какая причина поражения почек у больных с узелковыми полиартериитом?
1. диффузный иммуннокомплексный гломерулонефрит
 2. некротизирующий васкулит мелких артерий в сочетании фокально-сегментарным гломерулонефритом
 3. стенозирование почечных артерий
 4. все упомянутое не типично для поражения почек при данном заболевании
 5. всё упомянутое типично для поражения почек при данном заболевании
19. Какие поражения не типичны для узелкового полиартериита?
1. воспаление сосудов головного и спинного мозга с нарушениями чувствительности, парезами, эпилепсией
 2. воспаление и стеноз тестикулярных артерий с мучительными болями в яичках
 3. васкулит артерий, питающих эндокринные железы, с нарушениями функции щитовидной железы, надпочечников
 4. воспаление капилляров и клубочков в почках, гломерулонефрит
 5. все упомянутые поражения типичны для данного заболевания
20. Какие поражения не типичны для узелкового полиартериита?
1. стенозирующий артериит коронарных артерий с ишемией миокарда вплоть до инфаркта
 2. артериит средних артерий в системе чревного ствола с диспепсическими расстройствами, гастродуоденальными язвами, кровотечениями
 3. артериит брыжеечных артерий среднего калибра с кровотечениями, гангреной кишечника
 4. все упомянутые поражения типичны для данного заболевания
 5. ни одно из упомянутых поражений не типично для данного заболевания
21. Какой из вариантов общего анализа крови типичен для узелкового полиартериита?
1. гипохромная анемия, увеличенная СОЭ, нормальный уровень лейкоцитов, тромбоцитов
 2. нормальный уровень содержания эритроцитов, гемоглобина, тромбоцитов, увеличение СОЭ
 3. умеренная нормохромная анемия, увеличенная СОЭ, нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, умеренный тромбоцитоз
 4. все варианты типичны для данного заболевания
 5. ни один из вариантов не типичен для данного заболевания

22. Какой из вариантов биохимического анализа типичен для узелкового полиартериита?

1. гипергаммаглобулинемия, повышенный уровень билирубина, серомукоида, гаптоглобинов
2. умеренная гипергаммаглобулинемия, повышенный уровень серомукоида, гаптоглобинов, фибрина
3. нормальный уровень белка, повышенное содержание мочевой кислоты, серомукоида, гаптоглобинов
4. все варианты типичны для данного заболевания
5. ни один из упомянутых вариантов не типичен для данного заболевания

23. Какие результаты иммунологического исследования типичны для узелкового полиартериита?

1. положительный тест на ревматоидный фактор, снижение уровня комплемента, выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3
2. присутствие миелопероксидазных и перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител
3. маркеры инфекции вирусом гепатита В, положительный тест на цитоплазматические антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела
4. выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к миелопероксидазе
5. высокий уровень циркулирующих иммунных комплексов, высокое содержание IgA, низкий уровень комплемента в плазме крови
6. ни один из упомянутых вариантов не типичен для данного заболевания
7. все указанные результаты типичны для данного заболевания

24. Какие рентгеноангиографические, ультразвуковые находки типичны для узелкового полиартериита?

1. сужения, тромбозы, окклюзии височных артерий
2. сужения, тромбозы легочной артерии и ее ветвей
3. аневризмы, сужения, окклюзии артерий среднего калибра
4. неравномерный просвет дуги аорты, сужение, окклюзия ее ветвей: плечевого ствола, левых общей сонной и подключичной артерий
5. все находки типичны для данного заболевания
6. ничего из вышеуказанного не типично

25. Какие гистологические находки в препаратах кожно-мышечного лоскута типичны для узелкового полиартериита?

1. воспаление в стенке средних и мелких сосудов, гранулемы в периваскулярных и экстраваскулярных пространствах
2. васкулит с периваскулярной эозинофильной инфильтрацией, некротизирующаяся эозинофильная гранулема
3. гранулоцитарная и/или мононуклеарная инфильтрация стенки артерий среднего калибра мышечного типа
4. все упомянутые варианты типичны для данного заболевания
5. ни один из упомянутых вариантов не типичен для данного заболевания

26. Какие критерии позволяют отличить узелковый полиартериит от микроскопического полиангиита?

1. в крови присутствуют антинейтрофильные цитоплазматические антитела
2. в гистологических препаратах отсутствуют признаки гранулематоза
3. отсутствует поражение почечных капилляров и гломерулонефрит
4. все упомянутые критерии можно использовать для дифференциальной диагностики
5. ни один из упомянутых критериев нельзя использовать для дифференциальной диагностики

27. Какие критерии позволяют отличить узелковый полиартериит от микроскопического полиангиита?

1. выявление аневризматических расширений артерий среднего калибра
2. отсутствие антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к протеиназе-3
3. в гистологических препаратах кожно-мышечного лоскута отсутствуют признаки гранулематоза
4. все упомянутые критерии можно использовать для дифференциальной диагностики между указанными заболеваниями
5. ни один из упомянутых критериев нельзя использовать для дифференциальной диагностики между указанными заболеваниями

28. Какие критерии позволяют отличить узелковый полиартериит от ангиита Чарга-Стросса?

1. в гистологических препаратах кожно-мышечного лоскута отсутствуют признаки эозинофильной периваскулярной инфильтрации, некротизирующейся эозинофильной гранулемы.
2. отсутствует бронхиальная астма
3. выявляются аневризматические расширения артерий среднего калибра
4. все приведенные критерии позволяют дифференцировать указанные заболевания в пользу узелкового полиартериита
5. ни один из приведенных критериев нельзя использовать в дифференциальной диагностике указанных заболеваний

29. Какие критерии позволяют отличить узелковый полиартериит от ангиита Чарга-Стросса?

1. аллергия
2. изменения в придаточных пазухах носа
3. летучие инфильтраты в легких, ассоциированные с гиперэозинофилией
4. все упомянутые критерии свидетельствуют в пользу узелкового полиартериита
5. ни один из упомянутых критериев не свидетельствует в пользу узелкового полиартериита

30. Какой вариант является специфичным для узелкового полиартериита?
1. воспаление стенки средних и мелких сосудов, гранулемы в периваскулярных и экстраваскулярных пространствах, присутствие антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к протениназе-3
 2. негранулематозное поражение артерий среднего калибра с образованием аневризм, присутствие цитоплазматических антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител
 3. эозинофильное гранулематозное некротизирующее воспаление, поражающее сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающееся с бронхиальной астмой, присутствием патологических антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к миелопероксидазе и перинуклеарных аутоантител
 4. все варианты возможны при узелковом полиартериите
 5. ни один из упомянутых вариантов не типичен для узелкового полиартериита
31. Что можно исключить из плана обследования больного узелковым полиартериитом без ущерба для качества диагностики?
1. иммунологический анализ для выявления маркеров вируса гепатита В, цитоплазматических антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител селективная ангиография
 2. ультразвуковое исследование сосудов
 3. гистологическое исследование кожи-мышечного лоскута
 4. биопсия почки
32. Какие методы используются для лечения больных узелковым полиартериитом?
1. пульс-терапия высокими дозами метилпреднизолона - по 1000 мг в день в течение 3 дней с добавлением во второй день 1000 мг циклофосфана
 2. преднизолон в дозе 1 мг/кг в сутки в течение месяца, затем дозу постепенно снижают до уровня, обеспечивающего поддержку ремиссии
 3. преднизолон в дозе 1 мг/кг в сутки вместе с циклофосфаном 2 мг/кг в сутки в течение месяца, затем дозу постепенно снижают до уровня, обеспечивающего поддержку ремиссии
 4. иммуноглобулин G (сандоглобулин) по 1 г в день в течение 3 дней
 5. все указанные методы
33. Какой метод используется для быстрой индукции ремиссии у больных узелковым полиартериитом?
1. пульс-терапия высокими дозами метилпреднизолона - по 1000 мг в день в течение 3 дней с добавлением во второй день 1000 мг циклофосфана
 2. преднизолон в дозе 1 мг/кг в сутки в течение месяца, затем дозу постепенно снижают до уровня, обеспечивающего поддержку ремиссии
 3. преднизолон в дозе 1 мг/кг в сутки вместе с циклофосфаном 2 мг/кг в сутки в течение месяца, затем дозу постепенно снижают до уровня, обеспечивающего поддержку ремиссии
 4. иммуноглобулин G (сандоглобулин) по 1 г в день в течение 3 дней
 5. все указанные методы

34. Какие методы и препараты используются для лечения больных с узелковым полиартериитом?

1. плазмаферез
2. противовирусные препараты: человеческий лейкоцитарный интерферон, лейкоинтерферон, рекомбинантный интерферон (интрон)
3. антиагреганты (аспирин, дипиридамол, клопидогрель), низкомолекулярный гепарин
4. все указанные методы используются для лечения узелкового полиартериита

35. Какие группы препаратов не показаны для лечения артериальной гипертензии у больных с узелковым полиартериитом?

1. блокаторы кальциевых каналов
2. ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
3. бета-адреноблокаторы
4. мочегонные
5. препараты раувольфии

36. Какая формулировка соответствует определению гранулематоза Вегенера?

1. эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой
2. системный некротизирующий васкулит средних и мелких сосудов, включая артериолы, капилляры, венулы, в сочетании с гранулематозным язвенно-некротическим поражением респираторного тракта, некротизирующим гломерулонефритом
3. системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии
4. аллергическое иммунокомплексное заболевание, сопровождающееся асептическим воспалением и дезорганизацией стенок артериол, капилляров, венул, в сочетании с множественным тромбообразованием в мелких сосудах кожи и внутренних органов
5. системный некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов микроциркуляторного русла – артериол, капилляров, венул

37. Какие факторы могут играть этиологическую роль при гранулематозе Вегенера?

1. инфекция вирусом гепатита В и/или С
2. парвовирусная и/или стафилококковая инфекции
3. туберкулезная инфекция
4. все упомянутые факторы являются этиологическими при данном заболевании

38. Какие патогенетические механизмы присущи гранулематозу Вегенера?

1. появление перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител
2. появление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к протеиназе-3
3. появление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к миелопероксидазе
4. все упомянутые механизмы имеют патогенетическое значение при данном заболевании

39. Какие патогенетические механизмы присущи гранулематозу Вегенера?
 1. разрушение нейтрофилов с выходом из цитоплазмы агрессивных субстанций (протеазы, перекись водорода и др.)
 2. активация комплемента
 3. некрозы стенки мелких и средних сосудов
 4. формирование периваскулярных полиморфноклеточных гранул
 5. все упомянутые механизмы участвуют в патогенезе данного заболевания
40. Какие поражения характерны для гранулематоза Вегенера?
 1. язвенно-некротические изменения дыхательных путей
 2. инфильтративно-деструктивные процессы в легких
 3. фокально-сегментарный гломерулонефрит
 4. ни одно из упомянутых поражений не характерно для данного заболевания
 5. все упомянутые поражения типичны для гранулематоза Вегенера
41. Какая из приведенных ниже стадий не относится к клиническому течению гранулематоза Вегенера?
 1. риногенная стадия
 2. легочная стадия
 3. почечная стадия
 4. генерализованная стадия
 5. терминальная стадия
42. Какие жалобы не характерны для гранулематоза Вегенера?
 1. жалобы на общую слабость, лихорадку, миалгии, артралгии, потерю массы тела
 2. жалобы на постоянный насморк, боли в носу, во рту, в горле, в ушах
 3. жалобы на гнойно-геморрагическое отделяемое из носа, рта, носоглотки
 4. жалобы на зуд кожных покровов
 5. жалобы на кашель с кровохарканьем
43. Какие объективные симптомы не характерны для гранулематоза Вегенера?
 1. поражения кожи в виде геморрагической сыпи, язвенно-некротических очагов
 2. язвенно-некротические поражения носа, перфорация носовой перегородки, седловидная деформация носа
 3. лимфаденопатия с увеличением околоушных, подчелюстных, затылочных лимфоузлов
 4. асимметричная полинейропатия
 5. офтальмопатия в виде эписклерита, орбитальной гранулемы с экзофтальмом, ишемией зрительного нерва, нарушениями зрения
44. Симптомы какой патологии нельзя обнаружить у больных гранулематозом Вегенера?
 1. бронхиальная астма
 2. плеврит
 3. инфильтраты в легких
 4. полости распада в легких
 5. гломерулонефрит
 6. все упомянутые поражения типичны для гранулематоза Вегенера

45. Какие поражения почек типичны для гранулематоза Вегенера?

1. очаговый гломерулонефрит с легким течением, не приводящим к формированию декомпенсированной почечной недостаточности
2. пиелонефрит
3. фокально-сегментарный гломерулонефрит, способный быстро прогрессировать с исходом в декомпенсированную почечную недостаточность
4. ишемия почек с вторичной артериальной гипертензией, почечной недостаточностью, обусловленная стенозирующим васкулитом крупных почечных артерий
5. амилоидоз почек с нефротическим синдромом

46. Какой вариант общего анализа крови типичен для гранулематоза Вегенера?

1. умеренная нормохромная анемия, увеличение СОЭ, лейкоцитоз, гиперэозинофилия
2. умеренная гипохромная анемия, увеличение СОЭ, тромбоцитопения, лейкопения
3. умеренная нормохромная анемия, увеличение СОЭ, тромбоцитоз, нейтрофильный лейкоцитоз
4. все представленные варианты типичны для данного заболевания
5. ни один из представленных вариантов не типичен для данного заболевания

47. Какой вариант биохимического исследования крови типичен для гранулематоза Вегенера?

1. гипопроteinемия, высокий уровень билирубина, пониженный уровень холестерина
2. гиперурикемия, повышенный уровень серомукоида, гаптоглобинов, фибрина
3. гипергаммаглобулинемия, повышенный уровень серомукоида, гаптоглобинов, фибрина, в терминальный период высокий уровень креатинина и мочевины
4. все представленные варианты типичны для данного заболевания

48. Какой вариант иммунологического исследования крови типичен для гранулематоза Вегенера?

1. положительный тест на ревматоидный фактор, снижение уровня комплемента, выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к миелопероксидазе
2. положительный тест на ревматоидный фактор, снижение уровня комплемента, выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3
3. высокий уровень циркулирующих иммунных комплексов, положительный тест на ревматоидный фактор, выявление перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител
4. все представленные варианты типичны для данного заболевания

49. Какой вариант результатов рентгенографического исследования соответствует гранулематозу Вегенера?

1. деструктивные изменения перегородки носа, придаточных пазух
2. инфильтраты в легких
3. полости распада в легких
4. плеврит
5. все представленные варианты типичны для данного заболевания

50. Какие морфологические находки в биоптатах не типичны для гранулематоза Вегенера?

1. некротизирующее воспаление средних и мелких сосудов
2. гранулемы в периваскулярных и экстраваскулярных пространствах
3. фокально-сегментарный гломерулонефрит
4. эозинофильная некротизирующаяся гранулема
5. все упомянутые морфологические находки типичны для данного заболевания

51. Какие из приведенных ниже критериев не подтверждают диагноз гранулематоза Вегенера?

1. патологические изменения, выявляемые при рентгенографии грудной клетки (инфильтраты и полости в легких), кровохарканье
2. язвы в полости рта и/или выделения из носа
3. патологические изменения осадка мочи
4. гранулематозное воспаление, определяемое при гистологическом исследовании
5. все упомянутые критерии подтверждают диагноз данного заболевания

52. Критерии какого заболевания составляют мнемоническое сокращение **ROUGH** (грубый):

R = Chest Radiograph (изменения на рентгенограммах грудной клетки);

O = Oral ulcers (язвы полости рта);

U = Urinary sediment (осадок мочи);

G = Granulomas (гранулемы);

H = Hemoptysis (кровохарканье)?

1. микроскопического полиангиита
2. ангиита Чарга-Стросса
3. гранулематоза Вегенера
4. узелкового полиартериита
5. синдрома Гудпасчера

53. Что из приведенного ниже не типично для гранулематоза Вегенера, но встречается при узелковом полиартериите?

1. поражение слизистой носа и придаточных пазух
2. поражение легких с инфильтрацией и формированием полостей
3. гранулемы в биоптатах пораженных органов
4. болезненные узелки вблизи разветвлений подкожных артерий
5. антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела к протениназе-3

54. Какие тесты можно исключить из плана обследования больного с гранулематозом Вегенера без существенных потерь для качества диагностики?

1. рентгенография придаточных пазух носа
2. рентгенография легких
3. биопсия височной артерии
4. биопсия слизистой носа
5. биопсия почки

55. Какой тест следует считать одним из самых надежных в диагностике гранулематоза Вегенера?

1. рентгенография черепа
2. рентгенография легких
3. иммунологический тест на выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3
4. выявление ревматоидного фактора
5. определение содержания комплемента в крови
6. ни один из указанных тестов не является надежным в диагностике гранулематоза Вегенера

56. В дополнение к выявлению в крови антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3 какое исследование необходимо проводить для окончательной верификации гранулематоза Вегенера?

1. рентгенографию черепа
2. рентгенографию легких
3. биопсию слизистой носа
4. тест на выявление ревматоидного фактора
5. тест на определение содержания комплемента в крови
6. все указанные тесты можно использовать
7. ни один из указанных тестов нельзя использовать

57. Какой метод лечения является базисным при лечении гранулематоза Вегенера?

1. циклофосфан 5-10 мг/кг в сутки в течение 2-7 дней, затем постепенное уменьшение дозы до 25-50 мг в сутки
2. циклофосфан 5-10 мг/кг в сутки в течение 2-7 дней вместе с преднизолоном 20-40 мг в сутки с последующим уменьшением дозы до уровня, обеспечивающего ремиссию
3. пульс-терапия метилпреднизолоном 1000 мг/сутки три дня подряд с введением во второй день 1000 мг циклофосфана
4. плазмаферез и гемосорбция
5. антибиотики широкого спектра действия
6. ни один из указанных не является базисным

58. Какой метод лечения применяется при тяжелом, быстро прогрессирующем течении гранулематоза Вегенера?

1. циклофосфан 5-10 мг/кг в сутки в течение 2-7 дней, затем постепенное уменьшение дозы до 25-50 мг в сутки
2. циклофосфан 5-10 мг/кг в сутки в течение 2-7 дней вместе с преднизолоном 20-40 мг/сутки с последующим уменьшением дозы до уровня, обеспечивающего ремиссию
3. пульс-терапия метилпреднизолоном 1000 мг в сутки три дня подряд с введением во второй день 1000 мг циклофосфана
4. плазмаферез и гемосорбция
5. антибиотики широкого спектра действия
6. ни один из указанных не применяется

59. Какая из представленных формулировок соответствует определению ангиита Чарга-Стросса?

1. системный некротизирующий васкулит средних и мелких сосудов, включая артериолы, капилляры, венулы, в сочетании с гранулематозным язвенно-некротическим поражением респираторного тракта, некротизирующим гломерулонефритом
2. системное некротизирующее воспаление средних артерий мышечного типа, но без васкулита артериол, капилляров, венул, гломерулонефрита и без образования гранулем
3. системный некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов микроциркуляторного русла – артериол, капилляров, венул
4. эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой
5. аллергическое иммунокомплексное заболевание, сопровождающееся асептическим воспалением и дезорганизацией стенок артериол, капилляров, венул, в сочетании с множественным тромбообразованием в мелких сосудах кожи и внутренних органов

60. Какие факторы могут иметь значение в этиологии ангиита Чарга-Стросса?

1. инфекция вирусом гепатита В на фоне аллергического состояния больного
2. туберкулезная инфекция на фоне аллергического состояния больного
3. инфекция вирусом Эбштейн-Барра (герпесвирус 4-го типа) на фоне генетической предрасположенности к заболеванию
4. латентная инфекция хламидофилой трахоматис на фоне аллергического состояния больного
5. все указанные факторы имеют этиологическое значение

61. Какие патогенетические механизмы вовлечены в формирование ангиита Чарга-Стросса?

1. появление патологических миелопероксидазных и перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител
2. инфильтрация стенки мелких сосудов эозинофилами, гигантскими клетками с последующим ее склерозированием и стенозом просвета сосудов
3. появление некротизирующей эозинофильной гранулемы, приводящей к склеротическим изменениям в тканях почек, сердца, кожи, подкожной клетчатки, с преимущественным поражением легких
4. изменения структуры и функции бронхиол и бронхов, характерные для бронхиальной астмы
5. все упомянутые механизмы вовлечены в патогенез ангиита Чарга-Стросса

62. Какие особенности не характерны для эозинофильной гранулемы, возникающей у больных с ангиитом Чарга-Стросса?

1. в гранулеме присутствует некротическая зона, окруженная эпителиоидными гигантоцитами
2. в гранулеме присутствует много эозинофилов, кристаллов Шарко-Лейдена (погибшие эозинофилы)
3. возможно формирование саркоид-подобных гранулем
4. гранулема исчезает, не оставляя после себя очагов фиброза
5. все упомянутые сдвиги характерны для эозинофильной гранулемы у больных с ангиитом Чарга-Стросса

63. Какие особенности не характерны для клинической картины первой, начальной фазы ангиита Чарга-Стросса?

1. аллергический ринит
2. полипоз слизистой носа
3. синуситы
4. бронхиальная астма с легочными инфильтратами
5. высокая лихорадка, миалгии, артралгии, снижение массы тела

64. Какой патологический процесс является преобладающим в первую фазу ангиита Чарга-Стросса?

1. аллергический ринит
2. полипоз слизистой носа
3. синуситы
4. бронхиальная астма
5. легочные инфильтраты

65. Какое утверждение не имеет отношения к легочному инфильтрату в начальную фазу ангиита Чарга-Стросса?

1. появляется на фоне учащения и утяжеления приступов бронхиальной астмы
2. обычно располагается в нескольких сегментах доли
3. может распространяться на всю долю
4. сопровождается высокой лихорадкой, миалгиями, артралгиями, снижением массы тела
5. быстро подвергается обратному развитию при назначении преднизолона

66. Какой признак свидетельствует о начале второй фазы ангиита Чарга-Стросса?

1. инфильтраты в легких, органах пищеварения, сердце, других органах
2. гиперэозинофилия в периферической крови
3. экссудативный плеврит
4. экссудативный перикардит
5. крапивница и эритема на кожных покровах

67. Какие признаки свидетельствуют о начале третьей фазы ангиита Чарга-Стросса?

1. лихорадка с выраженной интоксикацией, миалгии, артралгии, быстрая потеря массы тела
2. уменьшение тяжести клинических проявлений бронхиальной астмы
3. эозинофильный миокардит с прогрессирующей сердечной недостаточностью
4. очаги инфарктов кожи
5. все указанные признаки

68. Какие поражения почек возникают у больных ангиитом Чарга-Стросса?

1. некротизирующий гломерулонефрит с прогрессирующей почечной недостаточностью
2. очаговый доброкачественный гломерулонефрит, не приводящий к почечной недостаточности
3. ишемия почек, приводящая к злокачественной артериальной гипертензии
4. амилоидоз почек
5. поражение почек никогда не возникает

69. Поражение каких органов возможны в связи с формированием эозинофильных инфильтратов у больных ангиитом Чарга-Стросса?

1. коронарит, миокардит, перикардит
2. дистальная полинейропатия, ассиметричная полинейропатия
3. внутрикожные геморрагии, очаги инфарктов кожи
4. васкулит мозговых сосудов с эпилепсией, высокой вероятностью геморрагических инсультов
5. все упомянутые поражения возможны при данном заболевании

70. Какой вариант общего анализа крови соответствует ангииту Чарга-Стросса ?

1. нормохромная анемия, лейкоцитоз, абсолютная гиперэозинофилия, увеличенная СОЭ
2. эритроцитоз, тромбоцитоз, гранулоцитоз с абсолютной эозинофилией, уменьшенная СОЭ
3. гипохромная анемия, лейкоцитоз, нейтрофилез, увеличенная СОЭ
4. все упомянутые варианты могут встречаться при данном заболевании
5. ни один из упомянутых вариантов не встречается при данном заболевании

71. Какой вариант биохимического анализа крови соответствует ангииту Чарга-Стросса?

1. высокое содержание мочевины, креатинина, пониженное содержание белка
2. высокое содержание мочевой кислоты, фибрина, серомукоида
3. высокое содержание фибрина, серомукоида, гипергаммаглобулинемия
4. высокое содержание билирубина, холестерина
5. все варианты соответствуют данному заболеванию

72. Какие отклонения иммунного статуса соответствует ангииту Чарга-Стросса?

1. высокий уровень в крови иммуноглобулина IgE
2. высокий уровень в крови циркулирующих иммунных комплексов
3. положительный тест на ревматоидный фактор
4. присутствие миелопероксидазных и перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител
5. все отклонения характерны для данного заболевания

73. Какие морфологические признаки, полученные при гистологическом исследовании кожно-мышечного лоскута, соответствуют ангииту Чарга-Стросса?

1. наличие гигантоклеточной гранулемы
2. наличие некротизирующейся эозинофильной гранулемы
3. васкулит, тромбозы мелких сосудов, отсутствие гранулематоза в гистологических препаратах.
4. все упомянутые признаки могут встречаться при ангиите Чарга-Стросса
5. ни один из упомянутых признаков не встречается при ангиите Чарга-Стросса

74. Какие признаки позволяют дифференцировать ангиит Чарга-Стросса от микроскопического полиангиита?

1. бронхиальная астма
2. гиперэозинофилия
3. эозинофильные периваскулярные инфильтраты
4. некротизирующая эозинофильная гранулема
5. все упомянутые признаки

75. Какому заболеванию соответствует мнемоническое сокращение **BEANSAP**:

Blood Eosinophilia (эозинофилия в крови);

Asthma (астма);

Neuropathy (нейропатия);

Sinus abnormalities (синуситы);

Allergies (аллергия);

Perivascular eosinophils (периваскулярная эозинофилия)?

1. гранулематоз Вегенера
2. узелковый полиартериит
3. микроскопический полиангиит
4. ангиит Чарга-Стросса
5. ревматическая полимиалгия

76. Какой признак не характерен для ангиита Чарга-Стросса, но встречается у больных с гранулематозом Вегенера?

1. наличие гиперэозинофилии
2. наличие эозинофильных некротизирующих инфильтратов
3. наличие перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител
4. наличие антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител, специфичных к протеиназе-3
5. наличие миелопероксидазных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител

77. Какой пункт плана обследования можно исключить без ущерба для диагностики ангиита Чарга-Стросса?

1. общий анализ крови, мочи
2. биохимический анализ крови: общий белок и фракции, серомукоид, гаптоглобины, фибрин
3. иммунологическое исследование: уровень ЦИК, содержание IgE, ревматоидный фактор, миелопероксидазные и перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела
4. гистологическое исследование кожино-мышечного лоскута
5. ни один из упомянутых пунктов исключать нельзя, так как это повлечет за собой снижение качества диагностики данного заболевания

78. Какие методы применяются для лечения больных с ангиитом Чарга-Стросса?

1. преднизолон 1мг/кг в сутки в течение месяца с последующим постепенным снижением дозы до минимальной, при которой возможна ремиссия
2. преднизолон 1мг/кг в сутки в сочетании с циклофосфаном 2 мг/кг в сутки в течение месяца с последующим постепенным снижением дозировок препаратов до уровня, обеспечивающего ремиссию
3. плазмаферез и гемосорбция
4. пульс-терапия: три дня подряд по 1000 мг метилпреднизолона в сутки, на второй день дополнительно вводят 1000 мг циклофосфана
5. все упомянутые методы применимы при данном заболевании

79. Какая формулировка соответствует определению микроскопического полиангрита?

1. эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой
2. системное некротизирующее воспаление средних артерий мышечного типа, но без васкулита артериол, капилляров, венул, гломерулонефрита и без образования гранулем
3. системный некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов микроциркуляторного русла – артериол, капилляров, венул
4. системный гранулематозный васкулит с преимущественным поражением сосудов микроциркуляторного русла – артериол, капилляров, венул
5. системный гранулематозный васкулит с воспалением и тромбозом сосудов легких и почек

80. Какие патогенетические механизмы характерны для микроскопического полиангрита?

1. возникновение антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител, специфичных к протеиназе-3
2. возникновение антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител, специфичных к миелопероксидазе
3. возникновение перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител
4. возникновение антиэндотелиальных аутоантител
5. возникновение, циркуляция в крови и фиксация в стенке сосудов иммунных комплексов, активирующих комплемент

81. Какие поражения характерны для микроскопического полиангрита?

1. преимущественно поражаются сонные, височные, затылочная, мозговые артерии
2. преимущественно поражаются периферические артерии нижних конечностей с формированием синдрома перемежающейся хромоты
3. преимущественно поражаются дуга аорты и отходящие от нее артерии с формированием синдрома отсутствия пульса на руках
4. преимущественно поражаются сосуды верхних дыхательных путей, легких, почек, кожных покровов
5. преимущественно поражаются брюшная часть аорты и отходящие от нее непарные висцеральные ветви с формированием синдрома хронической абдоминальной ишемии

82. Какие поражения не типичны для начальной, острой фазы микроскопического полиангрита?

1. воспалительный синдром: лихорадка, общая слабость, миалгии, артралгии
2. поражение кожи: пальпируемая пурпура, геморрагии, очаги некрозов, изъязвления
3. поражение почек: некротизирующий гломерулонефрит
4. поражение глаз: эписклерит
5. поражение дыхательных путей: некротический ринит, гайморит, фронтит

83. Симптомы каких неблагоприятных патологических процессов появляются спустя несколько недель с момента начала микроскопического полиангита?

1. воспаления (лихорадка, общая слабость, миалгии, артралгии)
2. кожных поражений (пальпируемая пурпура, геморрагии, очаги некрозов, изъязвления)
3. поражения почек (некротизирующий гломерулонефрит)
4. воспаления глаз (эписклерит)
5. поражения дыхательных путей (некротический ринит, гайморит, фронтит)

84. Какие симптомы не типичны для микроскопического полиангита?

1. симптомы периферического полиневрита
2. симптомы ринита, синуситов, воспаления среднего уха
3. симптомы поражения печени
4. симптомы поражения легких
5. симптомы поражения почек

85. Какие признаки не характерны для поражения легких у больных микроскопическим полиангитом?

1. кашель
2. боли в грудной клетке
3. кровохарканье
4. приступы удушья
5. рассеянные сухие хрипы в легких, незвучные крепитации

86. Какие патологические отклонения не характерны для поражения почек у больных микроскопическим полиангитом?

1. артериальная гипертензия
2. повышенный уровень мочевины, креатинина в крови
3. повышенный уровень калия в крови
4. пониженный удельный вес мочи
5. патологический мочевой осадок (протеинурия, гематурия, лейкоцитурия)

87. Какие отклонения в биохимическом анализе крови возникают в терминальной фазе микроскопического полиангита?

1. повышение уровня билирубина за счет несвязанной фракции
2. повышение уровня мочевины, креатинина, калия
3. снижение содержания железа
4. повышение уровня холестерина и триглицеридов

88. Какой признак является наиболее специфичным для подтверждения диагноза микроскопического полиангита?

1. выявление некротизирующего альвеолита в биоптатах легких
2. выявление фокально-сегментарного некротизирующего гломерулонефрита в биоптатах почки
3. выявление признаков гайморита, фронтита на рентгенограммах придаточных пазух носа
4. выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к миелопероксидазе
5. выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к протеиназе-3

89. Какие признаки можно использовать для дифференциации микроскопического полиангита от гранулематоза Вегенера?

1. отсутствие деструктивных изменений в легких
2. более тяжелое и прогностически неблагоприятное поражение почек
3. отсутствие гранулем в биоптатах пораженных органов
4. можно использовать все указанные признаки

90. Какие признаки отличают микроскопический полиангит от гранулематоза Вегенера?

1. поражение придаточных пазух носа
2. выявление в крови антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к миелопероксидазе
3. выявление в крови антиэндотелиальных антител
4. выявление в крови высокой концентрации циркулирующих иммунных комплексов
5. все указанные признаки

91. Какие признаки отличают микроскопический полиангит от ангиита Чарга-Стросса?

1. отсутствие бронхиальной астмы
2. отсутствие гиперэозинофилии
3. отсутствие эозинофильных периваскулярных инфильтратов и гранулем в биоптатах легких и почек
4. все указанные признаки
5. ни один из указанных признаков

92. Какие методы применяются для лечения больных микроскопическим полиангитом?

1. пульс-терапия глюкокортикоидами и цитостатиками: три дня подряд парентеральное введение 1000 мг метилпреднизолона, во второй день дополнительно вводят 1000 мг циклофосфана с повторением этой процедуры через месяц до достижения ремиссии
2. пероральный прием преднизолона 1 мг/кг в сутки в комбинации с приемом циклофосфана в дозе 2 мг/кг в сутки
3. сеансы плазмафереза и гемосорбции
4. указанные методы не применяются для лечения данного заболевания
5. все указанные методы применяются при данном заболевании

93. Какая из приведенных ниже формулировок соответствует определению неспецифического васкулита?

1. системный негранулематозный васкулит, поражающий аорту и ее крупные ветви, легочную артерию
2. системный гранулематозный васкулит, поражающий крупные артерии эластического типа – аорту и ее магистральные ветви, легочную артерию
3. системный негранулематозный васкулит, поражающий крупные артерии эластического типа – аорту и ее магистральные ветви, но не поражающий легочную артерию
4. системный гранулематозный васкулит, поражающий только легочную артерию
5. системный негранулематозный васкулит, поражающий сосуды легких и почек

94. Какие факторы могут иметь значение в этиологии неспецифического аортоартериита?

1. вирус герпеса 2 типа
2. вирус гепатита В
3. вирус гепатита С
4. микобактерии туберкулеза
5. хламидия трахоматис

95. Какие факторы способствуют возникновению неспецифического аортоартериита?

1. пожилой возраст
2. аллергический статус
3. генетическая предрасположенность
4. социальные факторы
5. все представленные факторы способствуют

96. Какие патоморфологические сдвиги специфичны для неспецифического аортоартериита?

1. эозинофильная гранулема в стенке пораженного сосуда
2. круглоклеточная гранулема с единичными гигантскими многоядерными клетками
3. отсутствие признаков склерозирования стенки и стеноза пораженных артерий
4. отсутствие тромбов в просвете пораженных сосудов
5. преимущественное поражение артерий мышечного типа

97. Какие существуют патоморфологические варианты неспецифического аортоартериита?

1. артериит дуги аорты и ее ветвей: плечеголового ствола, левых общей сонной и подключичной артерий
2. артериит грудного и брюшного отделов аорты с вовлечением почечных артерий, чревного ствола, верхней и нижней брыжеечной артерий
3. тотальное поражение аорты со всеми отходящими от нее крупными артериальными стволами
4. сочетанный артериит аорты и легочной артерии
5. существуют все упомянутые варианты

98. Какие синдромы из представленных ниже не типичны для неспецифического аортоартериита?

1. синдром дуги аорты
2. синдром бронхиальной обструкции
3. синдром легочной гипертензии
4. синдром поражения сердца
5. синдром перемежающейся хромоты

99. Что является причиной повышения артериального давления у больных неспецифическим аортоартериитом?

1. гломерулонефрит
2. пиелонефрит
3. нефросклероз
4. стеноз почечных артерий

100. Какие клинические проявления не характерны для начальной фазы неспецифического аortoартерита?

1. острое начало с лихорадкой, миалгиями, артралгиями, быстрой потерей массы тела.
2. мигрирующий полиартрит с преимущественным поражением суставов верхних конечностей
3. синдром Рейно
4. узловатая эритема, трофические язвы на нижних конечностях
5. приступы удушья

101. Какие симптомы не типичны для синдрома дуги аорты у больных с неспецифическим аortoартеритом?

1. зябкость рук, боли, слабость в мышцах верхних конечностей
2. звездчатые телеангиоэктазии на коже верхнего плечевого пояса
3. уменьшение или отсутствие пульса на лучевых артериях
4. систолический шум над подключичными артериями
5. разница артериального давления на правой и левой руках более 10 мм рт.ст.

102. Какие симптомы не типичны для синдрома дуги аорты у больных неспецифическим аortoартеритом?

1. дисциркуляторная ишемическая энцефалопатия
2. рецидивы инсультов
3. потеря зрения
4. болезненность при пальпации сонных артерий
5. болезненные узелки по ходу сонных артерий

103. Какие симптомы типичны для поражения легочной артерии у больных неспецифическим аortoартеритом?

1. приступы удушья
2. кровохарканье
3. инфильтраты в легких
4. одышка, увеличение печени, периферические отеки
5. все обозначенные симптомы типичны для данного заболевания

104. Какая патология не характерна для поражения сердца у больных неспецифическим аortoартеритом?

1. недостаточность клапанов устья аорты
2. миокардит
3. инфаркт миокарда
4. амилоидоз сердца
5. вся упомянутая патология не характерна для данного заболевания

105. Какие патологически сдвиги формируют синдром перемежающейся хромоты у больных неспецифическим аortoартеритом?

1. стенозирующий васкулит подвздошных и бедренных артерий
2. гранулематозный васкулит мелких артерий нижних конечностей
3. тромбоз мелких сосудов микроциркуляторного русла в мышцах нижних конечностей
4. периферическая полинейропатия
5. поражение тазобедренных и коленных суставов

106. Какие отклонения общего анализа крови типичны для острой фазы неспецифического аortoартериита?

1. умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ
2. лейкоцитоз, эозинофилия, увеличение СОЭ
3. нормохромная анемия, лейкоцитоз, эозинофилия, увеличение СОЭ
4. нормохромная анемия, лейкопения, тромбоцитопения, увеличение СОЭ
5. эритроцитоз, тромбоцитоз, лейкоцитоз, уменьшение СОЭ

107. Какие отклонения биохимического анализа крови типичны для острой фазы неспецифического аortoартериита?

1. повышенное содержание мочевой кислоты
2. повышенное содержание непрямого билирубина
3. повышенное содержание гаммаглобулинов, серомукоида, гаптоглобинов
4. повышенное содержание холестерина, триглицеридов
5. повышенная активность щелочной фосфатазы

108. Какие иммунологические отклонения могут иметь место при неспецифическом аortoартериите?

1. положительный тест на ревматоидный фактор
2. положительный тест на антинуклеарные антитела
3. положительный тест на антитела к кардиолипину
4. все указанные отклонения могут иметь место при данном заболевании
5. указанные отклонения не типичны для неспецифического аortoартериита

109. Какие сдвиги, типичные для неспецифического аortoартериита можно обнаружить методом селективной ангиографии?

1. стенозирующее поражение аорты и ее крупных ветвей
2. гранулематозные изменения в стенке аорты и ее крупных ветвей
3. периваскулярный воспалительный инфильтрат
4. аневризмы аорты и/или ее крупных ветвей
5. все перечисленные сдвиги

110. Какие сдвиги, типичные для неспецифического аortoартериита можно обнаружить методом двумерного и доплеровского УЗИ?

1. утолщение стенки пораженных артерий
2. стенозы артерий
3. тромбы в просвете артерий
4. уменьшение кровотока в пораженных артериях
5. все упомянутые сдвиги можно обнаружить

111. Какие сдвиги, типичные для неспецифического аortoартериита можно обнаружить методом эхокардиографии?

1. порок клапанов устья аорты
2. гипертрофия миокарда левого желудочка
3. гипертрофия миокарда правого желудочка
4. участки гипо- и/или акинезии миокарда левого желудочка
5. все упомянутые сдвиги

112. Какие критерии можно отнести в пользу неспецифического аортоартериита?

1. возраст больных меньше 40 лет
2. перемежающаяся хромота
3. снижение пульса на лучевой артерии
4. ни один из приведенных
5. все приведенные критерии

113. Какие критерии можно отнести в пользу диагноза неспецифического аортоартериита?

1. разница давления на плечевых артериях больше 10 мм рт.ст.
2. систолический шум над подключичными артериями и/или над аортой
3. ангиографические признаки стеноза аорты и/или проксимальных участков ее крупных ветвей
4. ни один из приведенных
5. все приведенные критерии

114. Какие признаки следует использовать, чтобы дифференцировать неспецифический аортоартериит от атеросклероза аорты и ее крупных ветвей?

1. лихорадочная реакция, острофазовые отклонения общего и биохимического анализов крови в начальный период болезни
2. отсутствие увеличения уровня холестерина липопротеидов низкой плотности, триглицеридов
3. возникновение болезни в возрасте моложе 40 лет
4. ни один из приведенных
5. все приведенные

115. Какие признаки можно использовать, чтобы дифференцировать неспецифический аортоартериит от гигантоклеточного височного артериита?

1. отсутствие сопутствующей ревматической полимиалгии
2. поражение брюшной аорты и ее ветвей, легочной артерии
3. синдром перемежающейся хромоты
4. все приведенные

116. Какой анализ можно исключить из плана обследования больного неспецифическим аортоартериитом?

1. общий анализ крови
2. биохимический анализ крови: общий белок и фракции, серомукунд, гаптоглобин, СРП
3. анализ на ревматоидный фактор
4. анализ на LE-клетки
5. иммунологический анализ присутствия антинуклеарных антител и антител к кардиолипину

117. Какое исследование можно исключить из плана обследования больного неспецифическим аортоартериитом без ущерба для качества диагностики?

1. ультразвуковое исследование аорты и ее крупных ветвей, легочной артерии
2. эхокардиографическое исследование
3. селективная аортография
4. спленопортография
5. ЭКГ

118. Препараты каких групп нельзя применять для лечения артериальной гипертензии у больных неспецифическим аортоартериитом?

1. блокаторы кальциевых каналов
2. ингибиторы АПФ
3. мочегонные
4. бета-адреноблокаторы
5. препараты всех упомянутых групп

119. Какое лечение показано в острый период неспецифического аортоартериита?

1. преднизолон 30-100 мг в сутки, с добавлением для увеличения эффективности лечения метотрексата 15 мг в неделю
2. постоянный прием небольших доз (10-15 мг в сутки) преднизолона
3. постоянный прием нестероидных противовоспалительных препаратов
4. постоянный прием спазмолитиков
5. может применяться любой из упомянутых методов фармакотерапии

120. Какая схема пульс-терапии используется при лечении больных неспецифическим аортоартериитом при возникновении угрожающих жизни сосудистых нарушений?

1. ежедневно по 2000 мг преднизолона 3 дня подряд с введением во второй день 2000 мг циклофосфамида
2. ежедневно по 1000 мг метилпреднизолона 3 дня подряд с введением во второй день 1000 мг циклофосфамида
3. ежедневно по 100 мг метилпреднизолона 3 дня подряд с введением во второй день 100 мг циклофосфамида
4. однократно 2000 мг преднизолона с введением в этот же день 2000 мг циклофосфамида

121. Какая формулировка соответствует определению гигантоклеточного височного артериита?

1. системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с ревматоидным артритом
2. системный негранулематозный васкулит, возникающий у лиц молодого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с полимиозитом
3. системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц молодого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с ревматоидным артритом
4. системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с ревматической полимиалгией
5. системный негранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с остеопорозом

122. Какие препараты не используются как вспомогательные для симптоматической терапии больных неспецифическим аortoартеритом?

1. гепарин
2. антиагреганты (аспирин, курантил, клопидогрель)
3. гипоурикемические (аллопуринол)
4. улучшающие микроциркуляцию (пентоксифиллин, ксантинола никотинат)
5. гипотензивные (блокаторы кальциевых каналов, бета-адреноблокаторы)

123. Какие факторы имеют значение в этиологии гигантоклеточного височного артериита?

1. инфекция вирусом гепатита В на фоне генетической предрасположенности к заболеванию
2. Туберкулезная инфекция на фоне генетической предрасположенности к заболеванию
3. перенесенная пищевая токсикоинфекция на фоне генетической предрасположенности к заболеванию
4. любой из перечисленных факторов
5. ни один из перечисленных факторов

124. Какие нарушения характерны для гигантоклеточного височного артериита?

1. сегментарное поражение аорты и ее крупных ветвей
2. поражение артерий мелкого и среднего калибра
3. поражение сосудов микроциркуляторного русла: артериол, капилляров, венул
4. все перечисленные сдвиги характерны
5. все перечисленные сдвиги не характерны

125. Какие нарушения наиболее характерны для гигантоклеточного височного артериита?

1. преимущественное поражение сосудов в бассейне сонных артерий – височных, затылочных
2. преимущественное поражение подключичных, плечевых артерий с формированием феномена отсутствия пульса на лучевых артериях
3. преимущественное поражение подвздошных и периферических артерий нижних конечностей
4. все перечисленные сдвиги характерны
5. все перечисленные сдвиги не характерны

126. Какой из перечисленных морфологических признаков наиболее патогномничен для гигантоклеточного височного артериита?

1. образование гранулемы из гигантских многоядерных клеток
2. склероз стенки пораженных артерий
3. образование тромбов в просвете пораженных артерий
4. образование аневризм пораженных артерий
5. разрушение стенки пораженных сосудов с кровотечением в окружающие ткани

127. Какое начало у классического варианта гигантоклеточного височного артерита?

1. медленное, постепенное, без лихорадки, в виде беспричинного недомогания, артралгий
2. острое, с волнообразной лихорадкой, резко выраженными головными и мышечными болями
3. острое, с высокой постоянной лихорадкой, зудом кожных покровов, быстрой потерей массы тела
4. возможен любой из указанных вариантов
5. указанные варианты не типичны для данного заболевания

128. Какие объективные симптомы характерны для классического варианта гигантоклеточного височного артерита?

1. височная артерия извитая, набухшая, без признаков пульсации, резко болезненная при пальпации
2. височные артерии извитые, тонкие, плотные, безболезненные, без признаков пульсации
3. по ходу височных артерий пальпируются плотные, пульсирующие узелки (аневризмы)
4. любые из указанных симптомов могут иметь место при данном заболевании
5. указанные симптомы не типичны для данного заболевания

129. Какие симптомы выступают на первый план у больных гигантоклеточным височным артериитом с клинически латентным поражением височных артерий?

1. симптомы поражения глазных артерий
2. симптомы ревматической полимиалгии
3. неспецифические симптомы воспаления и интоксикации: лихорадка, артралгии, уменьшение массы тела
4. отсутствуют какие-либо симптомы
5. возможен любой из указанных вариантов

130. Поражение какой артерии вызывает у больных гигантоклеточным височным артериитом онемение, слабость жевательных мышц, беспричинные зубные боли?

1. верхнечелюстной артерии
2. язычной артерии
3. затылочной артерии
4. глазных артерий
5. мозговых артерий

131. Поражение какой артерии вызывает у больных гигантоклеточным височным артериитом онемение, затруднения в пользовании языком во время разговора, приема пищи?

1. верхнечелюстной артерии
2. язычной артерии
3. затылочной артерии
4. глазных артерий
5. мозговых артерий

132. Поражение какой артерии вызывает у больных гигантоклеточным височным артериитом интенсивные головные боли, появление в коже волосистой части головы плотных, болезненных, не пульсирующих узелков?

1. верхнечелюстной артерии
2. язычной артерии
3. затылочной артерии
4. глазных артерий
5. мозговых артерий

133. Поражение каких артерий вызывает у больных гигантоклеточным височным артериитом ишемическую офтальмопатию, неврит зрительного нерва с ослаблением зрения?

1. верхнечелюстной артерии
2. язычной артерии
3. затылочной артерии
4. глазных артерий
5. мозговых артерий

134. Поражение каких артерий у больных гигантоклеточным височным артериитом может вызвать инсульт?

1. верхнечелюстной артерии
2. язычной артерии
3. затылочной артерии
4. глазных артерий
5. мозговых артерий

135. Какие поражения сердца возможны у больных гигантоклеточным височным артериитом?

1. формирование порока – недостаточности клапанов устья аорты
2. миокардит
3. перикардит
4. возможны любые из указанных поражений
5. указанные поражения не типичны для данного заболевания

136. При наличии каких симптомов можно полагать, что у больного не гигантоклеточный височный артериит, а ревматическая полимиалгия?

1. боли, скованность в мышцах плечевого пояса, не деструктивный полиартрит лопаточно-ключичных и грудино-ключичных суставов
2. отсутствие пульса на лучевых артериях с одной или обеих сторон
3. резко ослаблен пульс на артериях тыла стопы
4. по ходу подкожных артерий плотные, болезненные, пульсирующие узелки
5. височные артерии плотные, пульсирующие, безболезненные, при УЗИ – с пристеночными очагами, выступающими в просвет сосуда

137. При наличии каких симптомов можно полагать, что у больного не атеросклеротическое поражение артерий, а гигантоклеточный височный артериит?

1. отсутствие пульса на лучевых артериях с одной или обеих сторон
2. височные артерии набухшие, болезненные, не пульсируют
3. несколько ослаблен пульс на артериях тыла стопы
4. по ходу подкожных артерий плотные, болезненные, пульсирующие узелки

138. При наличии каких симптомов можно полагать, что у больного не гигантоклеточный височный артериит, а неспецифический аортоартериит?

1. височные артерии плотные, пульсирующие, безболезненные, при УЗИ – с пристеночными очагами, выступающими в просвет сосуда
2. боли, скованность в мышцах плечевого пояса, не деструктивный полиартрит лопаточно-ключичных и грудино-ключичных суставов
3. отсутствие пульса на лучевых артериях с одной или обеих сторон
4. несколько ослаблен пульс на артериях тыла стопы
5. по ходу подкожных артерий плотные, болезненные, пульсирующие узелки

139. Применение каких препаратов позволяет получить ремиссию у больных гигантоклеточным височным артериитом?

1. ингибиторы АПФ
2. глюкокортикоиды
3. нестероидные противовоспалительные препараты
4. мочегонные
5. все перечисленные

140. Какая тактика применения преднизолона не является оптимальной при лечении больных гигантоклеточным височным артериитом?

1. длительная монотерапия малыми (до 10 мг в сутки) дозами препарата
2. назначение 60-80 мг в сутки в течение нескольких недель с дальнейшим постепенным снижением дозировки до минимальной, при которой возможна ремиссия
3. комбинированное лечение преднизолоном и цитостатиками (метотрексат, азатиоприн)
4. пульс-терапия – 1000 мг в сутки 3 дня подряд с добавлением во второй день 1000 мг циклофосфана
5. увеличение дозы преднизолона при появлении симптомов обострения заболевания

141. Какой метод диагностики является самым надежным для прижизненной верификации диагноза гигантоклеточного височного артериита?

1. селективная ангиография сонных и височных артерий
2. двумерное УЗИ
3. доплеровское УЗИ
4. биопсия фрагмента височной артерии
5. биопсия кожно-мышечного лоскута

142. Какая из приведенных ниже формулировок является определением ревматической полимиалгии?

1. системный васкулит с поражением крупных артерий и гранулематозным воспалением суставов и мышц у пожилых людей
2. воспалительное не деструктивное заболевание суставов и периартикулярных тканей с мышечным болевым синдромом у пожилых людей
3. системный гранулематозный васкулит с воспалительно-деструктивными изменениями суставов, периартикулярных структур, мышечной ткани
4. воспалительное заболевание мышц и суставов у пожилых людей
5. все приведенные формулировки отражают сущность ревматической полимиалгии

143. Какие факторы могут способствовать возникновению ревматической полимиалгии?

1. туберкулезная инфекция
2. инфекция вирусом гепатита В
3. инфекция вирусом Эбштейн-Барра
4. ни один из указанных факторов
5. все указанные факторы

144. В каком возрасте обычно развивается ревматическая полимиалгия?

1. в любом возрасте
2. в подростковом возрасте
3. в возрасте от 18 до 30 лет.
4. в возрасте от 30 до 50 лет
5. в возрасте старше 50 лет

145. Какое заболевание часто возникает вместе с ревматической полимиалгией?

1. ревматоидный артрит
2. гигантоклеточный височный артериит
3. аортоартериит Такаюсу
4. узелковый полиартериит
5. гранулематоз Вегенера
6. ни одно из вышеуказанных не возникает вместе с ревматической полимиалгией

146. Какие патологические процессы типичны для ревматической полимиалгии?

1. неспецифические синовит и периаартериит
2. миозит
3. деструктивный полиартрит с поражением крупных суставов
4. иммуннокомплексный гломерулонефрит
5. все обозначенные процессы типичны для ревматической полимиалгии
6. ни один из указанных патологических процессов не типичен для ревматической полимиалгии?

147. Какой симптомокомплекс наиболее характерен для ревматической полимиалгии?

1. острое начало, лихорадка, общая слабость, депрессия, похудение, скованность, боли в мышцах не усиливающиеся при их пальпации
2. постепенное начало, субфебрилитет, общая слабость, скованность, ограничение подвижности суставов, периартикулярный отек, резкие боли в суставах при попытке движения
3. острое начало утром, лихорадка, интенсивные суставные боли, отек и гиперемия периартикулярных тканей, деформация суставов
4. острое начало, лихорадка, похудение, резкая слабость, атрофия мышц, болезненность при пальпаторном исследовании мышц
5. постепенное начало, нормальная температура тела, выраженные боли в позвоночнике, спонтанные переломы ребер
6. ни один из вышеуказанных не характерен

148. Какие особенности мышечного болевого синдрома не типичны для ревматической полимиалгии?

1. утром мышечные боли беспокоят меньше, чем днем
2. двусторонние боли в мышцах шеи, плечевого пояса, ягодичных, бедренных
3. пальпация мышц усиливает болевые ощущения
4. боли в мышцах не купируются нестероидными противовоспалительными препаратами
5. боли в мышцах купируются малыми дозами глюкокортикоидов

149. Какие изменения в общем анализе крови наиболее типичны для ревматической полимиалгии?

1. резкое увеличение СОЭ
2. выраженный нейтрофильный лейкоцитоз
3. гипохромная анемия
4. эозинофилия
5. все перечисленное типично для данного заболевания

150. Какие изменения в биохимическом анализе крови могут иметь место у больных ревматической полимиалгией?

1. гиперальфа-2-глобулинемия
2. гипергаммаглобулинемия
3. повышенный уровень сиаловых кислот, серомуконда
4. все перечисленное может иметь место

151. Какие исследования малоинформативны при обосновании диагноза ревматической полимиалгии?

1. рентгенографическое исследование суставов
2. морфологическое исследование препаратов кожно-мышечного лоскута
3. электрофизиологическое исследование мышечной возбудимости
4. исследование уровня креатинфосфокиназы
5. все обозначенные выше исследования малоинформативны

152. Какое исследование необходимо выполнить больному ревматической полимиалгией для убедительного подтверждения диагноза сопутствующего гигантоклеточного височного артериита?

1. морфологическое исследование препаратов кожно-мышечного лоскута
2. морфологическое исследование биоптатов височной артерии
3. биохимический анализ крови
4. селективную ангиографию системы сонных артерий
5. ультразвуковое двумерное и доплеровское исследование сонных и височных артерий

153. Какие диагностические критерии типичны для ревматической полимиалгии?

1. возраст больных старше 50 лет
2. двусторонние боли в плечевых суставах
3. скованность в плечевых суставах утром более 1 часа при отсутствии рентгенологических признаков артрита
4. отсутствие признаков воспаления мышечной ткани по данным биопсии, нормальный уровень креатинфосфокиназы в крови
5. все приведенные критерии типичны

154. Какие диагностические критерии типичны для ревматической полимиалгии?
1. медленное, постепенное начало заболевания без лихорадочного периода
 2. симптомы и морфологические признаки гигантоклеточного височного артериита
 3. морфологические признаки миозита при исследовании кожно-мышечного лоскута
 4. рентгенографические признаки артрита
 5. все приведенные критерии типичны

155. Какие диагностические критерии типичны для ревматической полимиалгии?
1. боли в мышцах и скованность в суставах не купируются нестероидными противовоспалительными препаратами, но уменьшаются или исчезают после приема глюкокортикостероидов (преднизолон)
 2. СОЭ превышает 40 мм/час
 3. психическая депрессия
 4. прогрессирующее уменьшение массы тела
 5. все приведенные критерии типичны для ревматической полимиалгии

156. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз ревматической полимиалгии?
1. ревматоидным артритом
 2. остеоартрозом
 3. полимиозитом
 4. множественной миеломой
 5. со всеми перечисленными

157. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и множественной миеломы?
1. рентгенография суставов
 2. определение активности креатинфосфокиназы в крови
 3. тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче
 4. эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки
 5. морфологическое исследование биоптатов височных артерий

158. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и ревматоидного артрита?
1. рентгенография суставов
 2. определение активности креатинфосфокиназы в крови
 3. тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче
 4. эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки
 5. морфологическое исследование биоптатов височных артерий

159. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и остеоартроза?
1. рентгенография суставов
 2. определение активности креатинфосфокиназы в крови
 3. тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче
 4. эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки
 5. морфологическое исследование биоптатов височных артерий

160. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и полимиозита?

1. рентгенография суставов
2. определение активности креатинфосфокиназы в крови
3. тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче
4. эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки
5. морфологическое исследование биоптатов височных артерий

161. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и паранеопластического синдрома?

1. рентгенография суставов
2. определение активности креатинфосфокиназы в крови
3. тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче
4. эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки
5. морфологическое исследование биоптатов височных артерий

162. Какие препараты следует применять для купирования болевого синдрома у больных с ревматической полимиалгией?

1. нестероидные противовоспалительные препараты
2. цитостатики
3. наркотические анальгетики
4. глюкокортикоидные препараты в малых (около 10 мг в день) дозах
5. глюкокортикоидные препараты в средних и больших (60-100 мг в день) дозах

163. Какие заболевания могут провоцировать появление геморрагического васкулита?

1. сепсис
2. опухолевый процесс
3. менингит
4. все перечисленные

164. Какие факторы имеют значение в этиологии геморрагического васкулита?

1. вирусные инфекции
2. пищевая и лекарственная аллергия
3. вакцинация
4. укусы насекомых
5. все перечисленные факторы

165. У кого чаще возникает геморрагический васкулит?

1. у молодых мужчин
2. у женщин в климактерическом периоде
3. у молодых женщин
4. у пожилых мужчин
5. без различия в возрасте

166. Какие поражения суставов характерны для геморрагического васкулита?

1. кровоизлияния в полость суставов
2. артралгии
3. анкилозирующее поражение суставов
4. все перечисленное верно

167. Какие симптомы типичны для геморрагического васкулита?

1. петехиальная сыпь на коже
2. лихорадка
3. боли в суставах
4. гематурия
5. все перечисленное верно

168. Какие из перечисленных признаков типичны для геморрагического васкулита?

1. желтуха
2. анкилозирующий артрит
3. синдром Рейно
4. все перечисленное типично для геморрагического васкулита
5. все перечисленное не типично для геморрагического васкулита

169. Какие синдромы встречаются у больных с геморрагическим васкулитом?

1. геморрагический
2. суставной
3. абдоминальный
4. ДВС-синдром
5. все перечисленные синдромы

170. В каких клинических формах протекает геморрагический васкулит?

1. кожно-суставной
2. абдоминальной
3. почечной
4. смешанной
5. во всех перечисленных формах

171. Какие клинические проявления начального периода геморрагического васкулита?

1. симметричные артралгии в крупных суставах
2. высокая лихорадка
3. боли в животе
4. гематурия
5. все перечисленное бывает при данном заболевании

172. Какая локализация геморрагий типична для геморрагического васкулита?

1. на коже стоп, голеней, бедер, ягодиц
2. на коже предплечий, плеч
3. на коже вокруг болезненных суставов
4. все перечисленное не верно
5. все перечисленное верно

173. Какие особенности кожной сыпи у больных с геморрагическим васкулитом?

1. сыпь сочетается с диффузным гиперкератозом
2. сыпь не сочетается с зудом, парестезиями
3. сыпь возникает под мышками, в паху
4. сыпь зудящая, возникает в местах естественной травматизации кожных покровов (поясной ремень, ремешок часов)

174. Каким образом можно спровоцировать появление петехий у больных с геморрагическим васкулитом?

1. охлаждением
2. перегревом
3. измерением артериального давления или сдавливанием складки кожи
4. ни одним из перечисленных воздействий
5. всеми перечисленными воздействиями

175. Что является причиной появления сыпи на коже у больных с геморрагическим васкулитом?

1. функциональная недостаточность тромбоцитов
2. уменьшение количества тромбоцитов в периферической крови
3. иммуннокомплексное воспаление и деструкция стенки мелких сосудов
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

176. Какова продолжительность периода кожных высыпаний у больных с острой формой геморрагического васкулита?

1. 2-3 часа
2. 2-3 дня
3. 2-3 недели
4. 2-3 месяца
5. 2-3 года

177. Что является причиной абдоминального синдрома у больных с геморрагическим васкулитом?

1. функциональные нарушения моторной функции кишечника
2. избыточное размножение бактериальной флоры
3. кровоизлияния в стенке кишки и брыжейки
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

178. Какими симптомами проявляется абдоминальный синдром у больных с геморрагическим васкулитом?

1. резкими болями в животе вокруг пупка
2. напряжением мышц брюшной стенки
3. вздутием живота, тошнотой, рвотой, диареей
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

179. Какие абдоминальные осложнения не типичны для геморрагического васкулита?

1. кишечная непроходимость
2. асцит
3. перитонит
4. перфорация кишечника
5. все перечисленные осложнения не типичны

180. Какова продолжительность абдоминального синдрома у больных с геморрагическим васкулитом?

1. 1-3 часа
2. 1-3 дня
3. 1-3 недели
4. 1-3 месяца
5. продолжается всю жизнь

181. Какой наиболее надежный признак раннего поражения почек у больных с острой формой геморрагического васкулита?

1. боль в пояснице
2. гематурия
3. протеинурия
4. артериальная гипертензия
5. высокий уровень мочевины и креатинина в крови

182. Какое поражение почек формируется у больных с геморрагическим васкулитом?

1. пиелонефрит
2. гломерулонефрит
3. тубулоинтестинальный нефрит
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

183. Какие методы диагностики необходимо выполнить при подозрении на наличие геморрагического васкулита?

1. манжеточный тест
2. биомикроскопия бульбарной конъюнктивы
3. ректороманоскопия
4. рентгенография пораженных суставов
5. необходимо выполнить все перечисленные исследования

184. Какой метод самый надежный для диагностики и дифференциальной диагностики геморрагического васкулита?

1. анализ мочи общий
2. анализ крови на содержание белка, белковых фракций, мочевины, креатинина
3. иммуноморфологический анализ биоптатов кожи с целью выявления депозитов IgA и лейкоцитарных инфильтратов вокруг сосудов
4. иммунологический анализ на содержание в крови иммунных комплексов, иммуноглобулинов
5. биомикроскопия бульбарной конъюнктивы

185. Какие изменения в мочевом осадке имеют место у больных с геморрагическим васкулитом?

1. протеинурия
2. гематурия
3. цилиндрuria
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

186. Повышение содержания в крови какого иммуноглобулина типично для геморрагического васкулита?

1. IgA
2. IgE
3. IgG
4. IgM
5. всех перечисленных

187. Изменение содержания в крови какого показателя специфически отражает факт поражения эндотелия сосудов у больных с геморрагическим васкулитом?

1. антитромбин-III
2. фактор Виллебранда
3. фибриноген
4. С-реактивный протеин
5. ангиотензинолизин-О

188. Какие группы препаратов необходимо применять при лечении геморрагического васкулита?

1. гепарин
2. нестероидные противовоспалительные
3. свежезамороженная плазма
1. все перечисленные можно применять

189. Какие группы препаратов применяются при лечении геморрагического васкулита?

2. спазмолитики
3. антиагреганты
4. мочегонные
5. все перечисленные можно применять
6. ничего из перечисленного

190. Какие группы препаратов необходимо включать в план медикаментозной терапии у больных с абдоминальной формой геморрагического васкулита?

1. спазмолитики
2. нормализующие моторную функцию кишечника
3. антибиотики
4. ничего из перечисленного нельзя включать

191. Какой метод наиболее эффективен при лечении больных геморрагическим васкулитом, осложненным быстро прогрессирующим или нефротическим вариантом гломерулонефрита?

1. пульс-терапия большими дозами метилпреднизолона (по 1000 мг 1 раз в день 3 дня подряд)
2. пульс-терапия большими дозами метилпреднизолона (по 1000 мг 1 раз в день 3 дня подряд) в сочетании с ударной дозой циклофосфана (1000 мг вместе со вторым введением метилпреднизолона)
3. ежедневный прием преднизолона из расчета 1.5 мг/кг массы больного в сутки в течение 30 дней с последующим постепенным снижением дозы
4. плазмаферез
5. все перечисленные методы одинаково эффективны

192. Что противопоказано больным, перенесшим геморрагический васкулит?

1. переохлаждение
2. работа в условиях повышенной температуры окружающей среды
3. прививки и пробы с антигенами
4. работа в условиях частой травматизации кожных покровов
5. все перечисленное противопоказано

193. Какой вариант определения соответствует эссенциальному криоглобулинемическому васкулиту?

1. системный гранулематозный васкулит, ассоциированный с криоглобулинемией, поражающий мелкие сосуды - артериолы, капилляры, венулы
2. системный негранулематозный васкулит, ассоциированный с криоглобулинемией, поражающий мелкие сосуды - артериолы, капилляры, венулы
3. системный гранулематозный васкулит, ассоциированный с IgA - иммунными комплексами, поражающий мелкие сосуды - артериолы, капилляры, венулы
4. системный негранулематозный васкулит, ассоциированный с криоглобулинемией, поражающий крупные артерии и вены
5. системный гранулематозный васкулит, поражающий артерии среднего и мелкого калибра

194. Какие сосуды поражаются у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. дуга аорты и отходящие от нее магистральные артерии – плечеголовной ствол, левые общая сонная и подключичная артерии
2. грудной отдел аорты
3. брюшной отдел аорты вместе с подвздошными артериями, чревным стволом, верхней брыжеечной артерией
4. артерии мелкого и среднего калибра
5. сосуды микроциркуляторного русла

195. Что из перечисленного ниже имеет значение в этиологии эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. вирусы простого герпеса
2. хламидофилы
3. вирусы гепатита С или В
4. пищевая аллергия
5. укусы насекомых

196. Какие из перечисленных факторов имеют значение в этиопатогенезе эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. интенсивная физическая нагрузка
2. переохлаждение
3. непереносимость лекарственных препаратов
4. травма
5. психоэмоциональный дистресс

197. Какие из перечисленных факторов имеют ведущее значение в патогенезе эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. иммунные комплексы, содержащие моноклональный IgM, поликлональные IgG
2. иммунные комплексы, содержащие поликлональные IgA
3. иммунные комплексы, содержащие поликлональные IgM
4. иммунные комплексы, содержащие моноклональные IgG
5. иммунные комплексы любого состава

198. Какие процессы имеют ведущее значение в патогенезе эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. фиксация в стенке сосудов криоглобулинов 2-го типа
2. иммуновоспалительная реакция на криоглобулины с разрушением стенки микрососудов
3. тромбоз просвета мелких сосудов микроциркуляторного русла
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

199. Какие процессы имеют значение в патогенезе эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. формирование полиморфноклеточной гранулемы вокруг пораженных сосудов
2. формирование эозинофильного инфильтрата в стенке артерий мышечного типа
3. формирование гигантоклеточного инфильтрата вокруг пораженных сосудов
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

200. Какие органы и тканевые структуры поражаются у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. кожа
2. почки
3. синовиальные оболочки суставов
4. стенка кишечника
5. все перечисленные

201. Какие синдромы могут формироваться у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. синдром Шегрена
2. синдром Рейно
3. синдром периферической нейропатии
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

202. В каких местах появляется геморрагическая сыпь у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. поясница
2. ягодицы
3. бедра и голени
4. во всех перечисленных местах
5. ни в одном из упомянутых мест

203. Сочетание каких симптомов и анамнестических обстоятельств наиболее типично для эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. перемежающаяся хромота, отсутствие пульса на артериях, боль при пальпации артерий, эпизод переохлаждения в ближайшем анамнезе
2. геморрагическая сыпь, полиартралгии, боли в животе, эпизоды гематурии, эпизоды кровохарканья, острое респираторное вирусное заболевание в ближайшем анамнезе
3. приступы удушья, высокая эозинофилия в периферической крови, острое респираторное вирусное заболевание в ближайшем анамнезе
4. геморрагическая сыпь, полиартралгии, боли в животе, эпизоды гематурии, эпизоды кровохарканья, эпизод переохлаждения в ближайшем анамнезе
5. узловатая эритема, полиартралгии, болезненность при пальпации по ходу артериальных стволов, внезапная слепота, эпизод переохлаждения в ближайшем анамнезе

204. Какое заболевание может возникнуть в поздний период эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. бронхиальная астма
2. инфекционный полиартрит
3. гломерулонефрит
4. пиелонефрит
5. гепатит

205. Чем обусловлен абдоминальный болевой синдром у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. кишечной непроходимостью
2. васкулитом и тромбозами микрососудов кишечника
3. васкулитом верхней брыжечной артерии
4. воспалением стенки кишечника
5. нарушениями портальной гемодинамики

206. Чем обусловлена гематурия в ранний период эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. иммуннокомплексным гломерулонефритом
2. васкулитом и тромбозами микрососудов почки
3. острым пиелонефритом
4. тубулоинтестинальным нефритом
5. апостематозным нефритом

207. Чем обусловлена гематурия в поздний период эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. васкулитом и тромбозами микрососудов почки
2. острым пиелонефритом
3. тубулоинтестинальным нефритом
4. иммуннокомплексным гломерулонефритом
5. апостематозным нефритом

208. Какие формы гломерулонефрита характерны для поздней стадии эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. гематурическая
2. нефротическая
3. гипертоническая
4. ни одна из перечисленных
5. все перечисленные

209. Какие изменения общего анализа крови не характерны для острой стадии эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. увеличение СОЭ
2. лейкоцитоз
3. сдвиг гранулоцитарной формулы влево
4. эозинофилия
5. тромбоцитопения

210. Какие изменения общего анализа мочи характерны для эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. протеинурия
2. цилиндрурия
3. гематурия
4. все перечисленное
5. ничего из перечисленного

211. Какие сдвиги в биохимическом анализе крови характерны для эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. гиперхолестеринемия
2. гипергаммаглобулинемия
3. гиперурикемия
4. гипербилирубинемия
5. гипергликемия

212. Какие результаты иммунологического анализа характерны для эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. высокое содержание циркулирующих иммунных комплексов
2. высокое содержание антиядерных антител
3. высокое содержание антинейтрофильных цитоплазматических антител
4. высокое содержание антиэндотелиальных антител
5. высокое содержание IgA

213. Присутствие в крови какой субстанции убедительно подтверждает диагноз эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. иммунных комплексов с IgA
2. иммунных комплексов моноклонального IgM и поликлонального IgG
3. ревматоидного фактора
4. всех перечисленных
5. ничего из перечисленного

214. Какие субстанции являются смешанными криоглобулинами 2-го типа, имеющими патогенетическое значение при эссенциальном криоглобулинемическом васкулите?

1. иммунные комплексы моноклональных IgA
2. иммунные комплексы моноклонального IgM и поликлональных IgG
3. иммунные комплексы моноклональных IgM
4. иммунные комплексы поликлональных IgM и поликлональных IgG
5. все перечисленные

215. Какие заболевания имеют максимальное сходство клинической картины с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. узелковый полиартериит
2. микроскопический полиангиит
3. гигантоклеточный височный артериит Хортона
4. геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха
5. ангиит Чарга-Стросса

216. Какие признаки отличают эссенциальный криоглобулинемический васкулит от геморрагического васкулита Шенлейн-Геноха?

1. переохлаждение в дебюте заболевания
2. инфекция вирусом гепатита С или В
3. присутствие в крови смешанных криоглобулинов 2-го типа
4. все перечисленное
5. ничего из перечисленного

217. Какие исследования можно не включать в план обследования больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. содержание циркулирующих иммунных комплексов
2. тест на криоглобулинемию
3. тест на присутствие антигенов и антител к вирусам гепатита С и В
4. тест на ревматоидный фактор
5. тест на присутствие LE-клеток

218. Какие биохимические исследования информативны при обследовании больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. содержание холестерина в сыворотке крови
2. содержание мочевой кислоты в сыворотке крови
3. содержание глюкозы в сыворотке крови
4. все перечисленные исследования информативны
5. все перечисленные исследования малоинформативны

219. Какие исследования информативны при обследовании больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. концентрация циркулирующих иммунных комплексов в крови
2. уровень гликемии натощак
3. активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови
4. все перечисленные исследования информативны
5. все перечисленные исследования малоинформативны

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 2	29 - 5	57 - 1	85 - 4	113 - 5	141 - 4	169 - 5	197 - 1
2 - 3	30 - 2	58 - 3	86 - 1	114 - 5	142 - 2	170 - 5	198 - 4
3 - 2	31 - 5	59 - 4	87 - 2	115 - 4	143 - 2	171 - 5	199 - 5
4 - 2	32 - 5	60 - 1	88 - 4	116 - 4	144 - 5	172 - 5	200 - 5
5 - 4	33 - 1	61 - 5	89 - 4	117 - 4	145 - 2	173 - 4	201 - 4
6 - 5	34 - 4	62 - 4	90 - 2	118 - 2	146 - 1	174 - 3	202 - 4
7 - 5	35 - 2	63 - 5	91 - 4	119 - 1	147 - 1	175 - 3	203 - 4
8 - 1	36 - 2	64 - 4	92 - 5	120 - 2	148 - 3	176 - 2	204 - 3
9 - 4	37 - 2	65 - 4	93 - 2	121 - 4	149 - 1	177 - 3	205 - 2
10 - 2	38 - 2	66 - 2	94 - 4	122 - 3	150 - 4	178 - 3	206 - 2
11 - 3	39 - 5	67 - 5	95 - 3	123 - 1	151 - 5	179 - 2	207 - 4
12 - 4	40 - 5	68 - 2	96 - 2	124 - 1	152 - 2	180 - 2	208 - 5
13 - 3	41 - 3	69 - 5	97 - 5	125 - 1	153 - 5	181 - 2	209 - 4
14 - 4	42 - 4	70 - 1	98 - 2	126 - 1	154 - 2	182 - 2	210 - 4
15 - 3	43 - 3	71 - 3	99 - 4	127 - 2	155 - 5	183 - 5	211 - 2
16 - 3	44 - 1	72 - 5	100 - 5	128 - 1	156 - 5	184 - 3	212 - 1
17 - 5	45 - 3	73 - 2	101 - 2	129 - 5	157 - 3	185 - 4	213 - 2
18 - 3	46 - 3	74 - 5	102 - 5	130 - 1	158 - 1	186 - 1	214 - 2
19 - 4	47 - 3	75 - 4	103 - 4	131 - 2	159 - 1	187 - 2	215 - 4
20 - 4	48 - 2	76 - 4	104 - 4	132 - 3	160 - 2	188 - 4	216 - 4
21 - 3	49 - 5	77 - 5	105 - 1	133 - 4	161 - 4	189 - 2	217 - 5
22 - 2	50 - 4	78 - 5	106 - 1	134 - 5	162 - 4	190 - 4	218 - 5
23 - 3	51 - 5	79 - 3	107 - 3	135 - 4	163 - 1	191 - 2	219 - 1
24 - 3	52 - 3	80 - 2	108 - 4	136 - 1	164 - 5	192 - 3	
25 - 3	53 - 4	81 - 4	109 - 1	137 - 2	165 - 1	193 - 2	
26 - 3	54 - 3	82 - 3	110 - 5	138 - 3	166 - 2	194 - 5	
27 - 1	55 - 3	83 - 3	111 - 5	139 - 2	167 - 5	195 - 3	
28 - 4	56 - 3	84 - 3	112 - 5	140 - 1	168 - 5	196 - 2	

БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВИ

Тема 10. АНЕМИИ

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Определение понятия «гемолитическая анемия».
2. Причины гемолиза крови.
3. Классификация гемолитических анемий.
4. Микросфероцитоз: определение, генетическая характеристика, клиническая картина, критерии лабораторной диагностики и дифференциальной диагностики с другими врожденными и приобретенными гемолитическими анемиями. Лечение.
5. Анемия при врожденном дефиците фермента Г-6-ФД (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы): определение, генетическая характеристика, клиника, критерии лабораторной диагностики и дифференциальной диагностики с другими врожденными и приобретенными гемолитическими анемиями. Тактика лечения.
6. Серповидноклеточная анемия: определение, генетическая характеристика, клиническая картина, критерии лабораторной диагностики и дифференциальной диагностики с другими врожденными и приобретенными гемолитическими анемиями. Тактика лечения при серповидно клеточной гемолитической анемии.
7. Талассемии: определение, генетическая характеристика, клиническая картина, критерии лабораторной и дифференциальной диагностики. Тактика лечения больных с талассемиями.
8. Иммунные приобретенные гемолитические анемии: классификация по типу циркулирующих в крови гемолизирующих эритроциты антител, клиническая картина отдельных вариантов, критерии лабораторной и дифференциальной диагностики. Тактика лечения.
9. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ): определение, клиническая картина, критерии лабораторной и дифференциальной диагностики. Тактика лечения.
10. Определение понятия «апластическая анемия». Причины формирования гипо- и апластических анемий. Заболевания внутренних органов человека, сопровождающиеся гипо- или апластической анемией.
11. Клиническая картина гипо- и апластических анемий. Методы и критерии диагностики гипо- и апластических анемий. Морфологическая картина периферической крови и костного мозга у больных с гипо- и апластической анемией.
12. Дифференциальная диагностика гипо- и апластических анемий с железодефицитными, сидероахрестическими, железоперераспределительными анемиями. Тактика лечения и профилактики рецидивов гипо- и апластической анемии.
13. Тактика лечения агранулоцитоза. Устранение причины, заместительная терапия, стимуляция лейкопоза, дезинтоксикационная терапия, иммунотерапия, антибиотикотерапия. Показания к применению глюкокортикоидов. Симптоматическая терапия, оперативные вмешательства. Трансплантация костного мозга.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Гемолитические анемии - патологическое уменьшение содержания эритроцитов и гемоглобина в крови, вызванное преждевременным и избыточным разрушением эритроцитов.

Гемолитические анемии бывают врожденными и приобретенными. Перечень клинически значимых вариантов гемолитических анемий включает в себя:

1. Врожденные гемолитические анемии, обусловленные:

- дефектом структуры мембраны эритроцитов;
- дефицитом фермента Г-6-ФД;
- синтезом аномального гемоглобина;
- нарушениями синтеза цепей глобина.

2. Приобретенные гемолитические анемии:

- иммунные гемолитические анемии;
- пароксизмальная ночная гемоглобинурия.

Наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского Шаффара) – анемия, вызванная наследственным дефектом мембраны эритроцитов, ведущим к возникновению шаровидных эритроцитов - сфероцитов, преждевременно полностью или частично разрушающихся в селезенке.

Заболевание имеет в своей основе аутосомно-доминантный дефект структуры эритроцитарной мембраны. Поражены гены, ответственные за синтез белков мембраны эритроцитов – спектрина и анкирина, что приводит к увеличению проницаемости мембраны эритроцитов для натрия и воды. Перегруженные водой эритроциты не способны деформироваться, в селезенке подвергаются тотальному или частичному гемолизу. Формируются микросфероциты. Избыточное поступление в кровь гемоглобина вызывает несконъюгированную гипербилирубинемия, желтуху. Возможно формирование пигментных конкрементов.

Клиническая картина, диагностика: желтуха, спленомегалия, дефекты развития скелета, нередко развивается желчнокаменная болезнь, нарушается микроциркуляция. Характерны нормохромная анемия, в мазке крови видны микросфероциты, нормоциты, ретикулоциты. Осмотическая резистентность эритроцитов снижена. Повышен уровень билирубина в сыворотке крови за счет непрямой фракции, увеличение содержания уробилина в моче. В препарате костного мозга наблюдается гиперплазия клеток эритроцитарной линии. Характерны спонтанный аутогемолиз после двухсуточной инкубации при 37°C, увеличенная резистентность эритроцитов к действию соляной кислоты, отрицательная проба Кумбса. Добавление в пробирку АТФ и глюкозы уменьшает аутогемолиз эритроцитов. Изменения в периферической крови и миелограмме при апластической фазе заболевания сходны с признаками апластического криза.

Лечение. Во время апластического криза режим постельный. В рацион питания необходимо ввести повышенное количество фолиевой кислоты (6-10 мг/сут в течение 1 месяца). Рекомендуется прием хлебобулочных изделий из муки грубого помола, гречневая и овсяные крупы, пшено, соя, фасоль, овощи (морковь, зелень, цветная капуста), грибы, говяжья печень, сыр, творог.

Для больных с выраженной анемией, гипербилирубинемией, выраженной спленомегалией радикальным методом лечения является спленэктомия. При легком, компенсированном клиническом течении микросфероцитоза лечение не требуется. Больные с сопутствующей желчнокаменной болезнью часто нуждаются в

хирургическом лечении холелитиаза, которое лучше всего проводить малоинвазивными лапароскопическими методами.

Прогноз. При неосложненном течении заболевания после своевременно выполненной операции спленэктомии прогноз благоприятный.

Анемия при дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы является наследственным дефектом ферментных систем эритроцитов, вызывающим неспособность эритроцитов противостоять гемолитическому действию эндогенных и поступающих извне веществ, обладающих свойствами окислителей.

Дефицит Г-6-ФД нарушает работу противooksидательных метаболических систем клетки. Воздействие различных агентов, обладающих окислительными свойствами, в том числе лекарственных препаратов (противомаларийные препараты, сульфаниламиды, производные салициловой кислоты, нитрофураны, противотуберкулезные средства, викасол), ведет к деградации гемоглобина с образованием телец Гейнца. Такие эритроциты разрушаются в сосудах и селезенке. Интенсивный гемолиз может возникать сразу после употребления в пищу бобовых (конских бобов), а также после попадания в дыхательные пути пылицы этих растений. Такой вариант болезни называется «фавизм».

Клинические проявления. Характерна желтуха. Во время гемолитического криза концентрация гемоглобина и эритроцитов в периферической крови быстро снижается одновременно с возрастанием уровня свободного гемоглобина и неконъюгированного билирубина. Моча становится интенсивно темного цвета. При фавизме картина дополняется интенсивными болями в животе, гепатоспленомегалией. Во время гемолитического криза жизни больных угрожает развитие острой почечной недостаточности, синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром), анемической комы. В периферической крови выявляют нормохромную анемию, выраженный ретикулоцитоз, лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, вплоть до миелоцитов, эозинофилию, ускорение СОЭ. Во время гемолитического криза выявляют эритроциты, содержащие включения из денатурированного гемоглобина – тельца Гейнца.

Для дифференциальной диагностики с другими видами гемолитических анемий проводится определение активности глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы в эритроцитах больного. В моче обнаруживается уробилин, свободный гемоглобин, гемосидерин, в сыворотке крови – гипербилирубинемия за счет неконъюгированной фракции, при стеральной пункции – обогащение костного мозга базофильными ядросодержащими клетками эритромиелоидного ряда и эозинофилами.

Лечение. Отменяются лекарственные средства, пищевые продукты, способные вызвать гемолитический криз (бобовые продукты). Используются рибофлавин, реополиглокин. Во время гемолитического криза проводят плазмоферез. При глубокой анемии необходима трансфузия отмытых эритроцитов. При ДВС-синдроме вводят гепарин и свежемороженную плазму, при острой почечной недостаточности выполняют гемодиализ. Назначают гепарин, фуросемид.

Серповидно-клеточная анемия – гемолитическая анемия, вызываемая генетическим дефектом, когда вместо нормального, синтезируется аномальный гемоглобин, обладающий пониженной растворимостью в условиях гипоксемии, что вызывает нарушение структуры эритроцитов и их разрушение.

В результате генетически обусловленного дефекта происходит синтез аномального гемоглобина HbS.

Клиническая картина. Гемолитическая анемия на первом году жизни, гемолитические кризы на фоне инфекций, нарушение развития скелета, умеренная гепатоспленомегалия, трофические язвы голеней, ЖКБ.

Диагностика. Общий анализ крови: нормо- или гипохромная анемия, ретикулоцитоз, лейкоцитоз со сдвигом формулы влево до миелоцитов, анизоцитоз, пойкилоцитоз, анизохромия, базофильная зернистость эритроцитов. Нередко встречаются менисковидные эритроциты, нормобласты. Серповидноклеточные эритроциты можно обнаружить после обработки крови метабисульфитом натрия. Биохимический анализ сыворотки крови: повышен уровень билирубина за счет несконъюгированной фракции, увеличение содержания железа. В моче повышена концентрация уробилина, свободного гемоглобина, гемосидерина. В костном мозге выявляется гиперплазия клеток эритроидного ряда.

Лечение. В период гемолитического криза больного необходимо согреть. Назначают фолиевую кислоту по 1 мг 1 раз в день. Для профилактики гемосидероза больным с высоким содержанием сывороточного железа назначают десферал по 500 мг в сутки. При тяжелой анемии вливают эритроцитарную массу.

Талассемии – гемолитические анемии, при которых разрушение эритроцитов обусловлено аномалиями структуры гемоглобина, вызванные наследуемыми дефектами транспортной РНК и генов-регуляторов, ответственных за синтез цепей гемоглобина.

Клиническое значение имеют две формы заболевания: бета- и альфа-талассемии. Бета-талассемия характеризуется неэффективным эритропоэзом в сочетании с внутрикостномозговым разрушением клеток эритроидного ряда. Различают гетерозиготную (мало выраженную) и гомозиготную (большую) бета-талассемии (болезнь Кули).

- Гетерозиготная бета-талассемия протекает с легкой желтухой, умеренной спленомегалией, умеренной гипохромной анемией.

- Гомозиготная бета-талассемия характеризуется тяжелой гипохромной анемией. Протекает в тяжелой, средней тяжести и легкой форме. Характерны дефекты скелета, желтуха, пигментные пятна, синдром гиперспленизма, трофические язвы на голенях, признаки недостаточности кровообращения, пигментные камни в желчевыводящих путях. При развитии вторичного гемохроматоза появляются симптомы сахарного диабета, цирроза печени, сердечной недостаточности.

Диагностика. Общий анализ крови: гипохромная анемия, микро- и анизоцитоз эритроцитов, ретикулез, лейкоцитоз. Встречаются мишеневидные эритроциты. У этих клеток в центре определяется темное пятно гемоглобина, напоминающее центр мишени. Продолжительность жизни эритроцитов, их осмотическая резистентность снижены. При электрофоретическом исследовании гемоглобина эритроцитов выявляется повышенный уровень гемоглобина HbF и HbA₂. В сыворотке крови определяется несконъюгированная гипербилирубинемия, повышенная концентрация железа, в моче – увеличенное содержание уробилина. Стернальная пункция: в костном мозге определяется выраженная гиперплазия клеток эритроидного ряда, большое количество сидеробластов.

Лечение. Гетерозиготная форма бета-талассемии обычно не требует лечения. При гомозиготном варианте заболевания применяют инфузии отмывтых эритроцитов. Для профилактики гемосидероза используют десферал. При гиперспленизме – выполняется спленэктомия. Применяют гидроксимочевину и 5-азоцитидин – цитостатические препараты, подавляющие синтез гемоглобина HbF.

Иммунные гемолитические анемии характеризуются приобретенными изменениями структуры мембраны эритроцитов, что вызывает появление в крови антител, вызывающих гемолиз эритроцитов.

Подразделяются на идиопатические и симптоматические. Симптоматические иммунные анемии возникают у больных с гемобластозами, злокачественными опухолями, системными заболеваниями соединительной ткани, при бактериальных и вирусных инфекциях, при лечении некоторыми медикаментами (ПАСК, рифампицин, тетрациклин, хинидин и др.). В соответствии с природой гемолизирующих антител существуют изоиммунные, гапсеновые, аутоиммунные анемии. В зависимости от серологической характеристики аутоантител различают аутоиммунные гемолитические анемии (АГА):

- с неполными тепловыми агглютинидами и внутриклеточным гемолизом;
- с тепловыми гемолизинами и внутрисосудистым гемолизом;
- с полными холодовыми агглютинидами и внутриклеточным гемолизом;
- с двухфазными гемолизинами с внутрисосудистым (главным образом) и внутриклеточным гемолизом.

Клиническая картина. Чаще всего встречается АГА с неполными тепловыми агглютинидами. Различают идиопатическую и симптоматическую АГА (при системной красной волчанке, при лечении пенициллином, допегитом). При остром начале внезапно возникает боль в поясничной области, слабость, сердцебиение, одышка, лихорадка, желтуха, гепатоспленомегалия, темный цвет мочи.

При АГА с тепловыми гемолизинами заболевание обычно развивается постепенно, появляется общая слабость, снижение трудоспособности, сердцебиение, одышка, бледность, желтушность кожных покровов, гепатоспленомегалия. Возможен тромбоз периферических вен. Моча приобретает черный цвет.

Реже встречается АГА с холодовыми поликлональными IgM-агглютинидами. Она может возникать при цитомегаловирусной инфекции, инфекционном мононуклеозе, микоплазменной инфекции. Заболевание обычно протекает в хронической форме. Патологическая чувствительность больных к охлаждению проявляется синдромом Рейно, холодовой крапивницей. Гемолитические кризы возникают только в холодный период года.

Редко встречающаяся АГА с двухфазными гемолизинами наблюдается при пароксизмальной холодовой гемоглобинурии, при некоторых вирусных инфекциях, сифилисе, иногда беспричинно. Провоцируется переохлаждением. Вскоре после холодового воздействия появляются лихорадка, тошнота, рвота, боли в животе, синдром Рейно. В течение 2-3 дней выделяется черная моча, появляется бледность, желтушность кожных покровов.

Диагностика. В периферической крови регистрируют нормохромную анемию, ретикулоцитоз, полихроматофилию эритроцитов, сфероциты и нормобласты, лейкоцитоз, умеренную тромбоцитопению. Фиксированные на эритроцитах неполные тепловые антитела выявляются прямой пробой Кумбса. В костном мозге наблюдается гиперплазия клеточных линий эритроцитарного ряда. Диагностика пароксизмальной холодовой гемоглобинурии основывается на выявлении двухфазных гемолизинов. С этой целью сыворотку больного с эритроцитами донора или больного помещают в холодильник, где при охлаждении происходит фиксация гемолизинов на поверхности эритроцитов (1-я фаза), а затем в термостат (37° С), где происходит стимулированный теплом гемолиз (2-я фаза).

Основным методом лечения АГА с тепловыми антителами являются глюкокортикоиды (преднизолон), при неэффективности – спленэктомия. Применяют иммунодепрессанты (азатиоприн, 6-меркаптопурин) в течение 2-3 месяцев, гепа-

рин, плазмаферез, трансфузии отмытых эритроцитов по индивидуальному подбору, инфузионная терапия (альбумин, реополиглобин, 0,9% раствор хлорида натрия, декстроза общим объемом до 1,5-2 л), спленэктомия.

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия - болезнь Маркиафавы-Микели - приобретенная гемолитическая анемия, характеризующаяся периодическим комплементзависимым внутрисосудистым гемолизом эритроцитов, возникающим во время сна.

По неизвестным причинам, возможно вследствие вирусной атаки, в костном мозге появляется клон клеток предшественников, развивающийся в эритроцитарную, гранулоцитарную и тромбоцитарную линии. Дифференцированным клеткам этих линий оказывается свойственным мембранный дефект, делающий их сверхчувствительными к разрушающему действию комплемента. Предполагается сосуществование с аномальным клоном и клоном нормальных клеток предшественников эритро-миело-тромбоцитопоза.

Клиническая картина. В клинической картине преобладают анемический, сидеропенический синдромы, желтуха. Гемолитические кризы возникают спонтанно, могут провоцироваться переливанием свежей крови. ПНГ связана не со временем суток, а со сном. Характерна нормохромная, а при длительном течении - гипохромная анемия, ретикулоцитоз, лейкопения, тромбоцитопения, увеличение СОЭ. При гистохимическом исследовании в эритроцитах определяется низкий уровень ацетилхолинэстеразы и щелочной фосфатазы в нейтрофилах, при биохимическом исследовании в крови - высокий уровень свободного гемоглобина, непрямого билирубина, при длительном течении ПНГ - сниженный уровень сывороточного железа. В моче присутствует свободный гемоглобин, гемосидерин. В начальные стадии болезни в костном мозге регистрируется гиперплазия, а в поздние стадии - гипоплазия всех ростков миелопоэза.

Лечение симптоматическое.

Гипо- и апластические анемии (ГиАА) – заболевание кроветворной системы, характеризующееся уменьшением содержания эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов в периферической крови в сочетании с гипоплазией всех ростков костномозгового кроветворения, тенденцией к замещению костного мозга жировой тканью. ГиАА с изолированным уменьшением содержания в периферической крови эритроцитов и подавлением только эритроцитарного ростка костномозгового кроветворения называются парциальными или чистыми красноклеточными аплазиями.

Различают врожденные и приобретенные варианты ГиАА.

Наиболее распространены следующие формы *врожденных* ГиАА:

- С поражением всех ростков кроветворения:
 - анемия Фанкони (с наличием других врожденных аномалий развития);
 - анемия Эстрена-Дамешека (без других врожденных аномалий развития).
- С поражением только эритропоэтической линии:
 - чистая (парциальная) красноклеточная ГиАА Блэкфена-Дайсмонта.

Приобретенные ГиАА подразделяются на идиопатические и вызванные известными эндогенными или экзогенными воздействиями. К эндогенным факторам относят: опухоли тимуса (тимомы, карциномы); иммунное поражение костного мозга (реакция «трансплантат против хозяина»); эозинофильный фасциит.

Важнейшие экзогенные причины: ионизирующая радиация; химические вещества (ядохимикаты, применяемые в быту и производстве, бензол, соли тяже-

лых металлов и др.): лекарственные средства: цитостатики (6-меркаптопурин и др.), антигипертензивные (мерказолил и др.), антибиотики (левомисетин и др.), нестероидные противовоспалительные (анальгин и др.), антидиабетические (толбутамид и др.), гипотензивные (каптоприл и др.), антиаритмические (хинидин и др.) и др.; инфекционные агенты: микобактерии туберкулеза, грибы (кандиды, аспергиллы и др.), вирусы (гепатита G, C, B; инфекционного мононуклеоза; эпидемического паротита; герпеса; цитомегаловирусы и др.).

В клинической картине ГиАА выделяются следующие синдромы: анемический, геморрагический, синдром иммунных нарушений, гемолизический. Течение ГиАА может быть острым (в течение нескольких недель быстрое нарастание панцитопении, преобладание геморрагического синдрома), подострым (в течение нескольких месяцев развитие резко выраженной анемии, агранулоцитоза, тромбоцитопении с геморрагическими проявлениями, без трансплантации костного мозга больные погибают через 4-12 месяцев), хроническим (постепенное начало заболевания, возможны спонтанные и индуцированные лечением ремиссии заболевания, продолжительность жизни достигает нескольких лет). В общем анализе крови регистрируется панцитопения, нормохромная и нормоцитарная анемия, снижение количества гранулоцитов, тромбоцитов, ускорение СОЭ, в сыворотке крови - увеличение концентрации неконъюгированного билирубина, железа, в костном мозге - уменьшение количества клеточных элементов (в поле зрения видны единичные клетки преимущественно лимфоидного ряда (лимфоциты, плазматические клетки, единичные эритробласты), встречаются сидеробласты).

Лечение. Устранение токсического действия веществ, обладающих негативным влиянием на гемопоэз. Заместительная гемотрансфузионная терапия: тромбоконцентрат, альбумин, отмтая эритроцитарная масса. Для купирования инфекционных осложнений назначают антибиотики широкого спектра действия, антимикотики (флуконазол), противовирусные препараты (ацикловир). При аутоиммунном генезе ГиАА используют глюкокортикоиды (преднизолон, метилпреднизолон), антилимфоцитарный иммуноглобулин, циклоспорин А, колониестимулирующий фактор (филграстим, ленограстим, нартрограстим, неупоген), иммуноглобулин, колониестимулирующие факторы (Г-КСФ, ГМ-КСФ). Проводится витаминотерапия: В₁₂, фолиевая кислота. Основным и наиболее перспективным методом лечения ГиАА является аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток с использованием в режиме предтрансплантационной подготовки сочетаний антигемоцитарного иммуноглобулина с циклофосфамидом, флуларацином фосфатом или тотальным облучением тела, а также использование циклоспорина А и метилпреднизолона для профилактики болезни трансплантат против хозяина. Спленэктомия обычно наиболее эффективна при тяжелой апластической анемии.

Агранулоцитоз - системное заболевание, при котором имеет место уменьшение количества гранулоцитов в периферической крови ниже $0.75 \times 10^9/\text{л}$ и/или общего количества лейкоцитов в крови менее $1.0 \times 10^9/\text{л}$.

Этиологические факторы: миелотоксические (химические вещества, используемые на производстве и в быту, лекарственные препараты, ионизирующие воздействия, бактериальные и вирусные инфекции), опухоли, иммунные (реакции гиперчувствительности по Гаппеному типу к лекарственным препаратам, химическим веществам; аутоиммунные миелотоксические процессы при диффузных болезнях соединительной ткани; воздействие аллоантител на гранулоциты - посттранфузионные реакции), неизвестной природы.

Патогенез. Возникает подавление этиологическим фактором пролиферативной активности костномозговых клонов клеток предшественников нейтрофилов, эозинофилов, базофилов. Иммунный агранулоцитоз патогенетически связан с появлением полных или неполных - гаптенных антилейкоцитарных аутоантител, вызывающих гибель гранулоцитов как в костном мозге, так и в периферической крови, возникает у больных с диффузными заболеваниями соединительной ткани.

Клиническая картина. Различают острые и хронические агранулоцитозы.

При остром агранулоцитозе (длительность 1-2 недели) возникают и быстро прогрессируют очаги инфекционного поражения – язвенно-некротическая ангина, афтозный стоматит, деструктивная пневмония, апостематозный нефрит, фурункулез. Развивается сепсис, нередко - некротическая энтеропатия с перфорацией кишечника, перитонитом. Хронические формы агранулоцитоза сопровождаются вялотекущими, упорно прогрессирующими хроническими очагами бактериальной инфекции на коже, в носоглотке, легких, мочевыводящей системе и др. Возникает хроническая септицемия с множественными поражениями внутренних органов, часто возникает тромбоцитопеническая пурпура.

Диагностика. Общий анализ крови: лейкопения (общее количество лейкоцитов меньше $1.0 \times 10^9/\text{л}$, гранулоцитов меньше $0.75 \times 10^9/\text{л}$), СОЭ ускорено. Может быть нормохромная анемия, тромбоцитопения. Общий анализ мочи: при инфекционно-воспалительном поражении почек лейкоцитурия, гематурия, протеинурия. Биохимический анализ крови: положительный тест на СРП, увеличенное содержание альфа-2- и гамма-глобулинов, фибриногена, фибрина. Положительные результаты посева крови на стерильность – идентифицируется возбудитель сепсиса. Иммунологический анализ: высокий титр антигранулоцитарных аутоантител. В костном мозге - уменьшение количества или полное исчезновение клеток гранулоцитарных популяций, может быть сниженным содержание мегакариоцитов, эритроидных предшественников, повышено - содержание плазматических клеток.

Лечение. В период глубокого агранулоцитоза - условия асептики. При аутоиммунных нейтропениях показано назначение глюкокортикоидов в высоких дозах – 60-100 мг преднизолона в сутки до нормализации гранулопоэза с последующим постепенным уменьшением дозы препарата до полной его отмены. При легких формах агранулоцитоза используется пероральный прием метилурацила. Для активации гранулопоэза можно использовать рекомбинантные колониестимулирующие факторы (могграмоestim, лейкомакс). Для симптоматического лечения осложненного агранулоцитоза проводится антибиотикотерапия, заместительная терапия (переливание тромбоцитарной массы), иммунокорректирующая терапия (иммуноглобулин, антистафилококковая плазма).

Тема УИРС

Дифференциальный диагноз при спленомегалии.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч. I / А.М. Литвяков. – Минск: Тесей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Окорков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 4. Диагностика болезней системы крови. - М.: Мед. лит., 2007 – 512с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. к какой категории заболеваний относится наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского Шаффара)?
 2. к гемолитическим анемиям, вызванным аутоиммунными нарушениями
 3. к гемолитическим анемиям, вызванным врожденным дефектом мембраны эритроцитов
 4. к гемолитическим анемиям, вызванным врожденным дефектом ферментных систем эритроцита
 5. к гемолитическим анемиям, вызванным врожденным дефектом структуры гемоглобина
 6. к гемолитическим анемиям, вызванным врожденным дефектом механизмов синтеза цепей глобина
-
2. Какие патологические сдвиги имеют место у больных с наследственным микросфероцитозом (болезнь Минковского Шаффара)?
 1. поражены гены, ответственные за синтез мембранных белков спектрина и анкирина
 2. поражены гены, ответственные за синтез глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
 3. поражены гены, ответственные за синтез цепей глобина
 4. поражены гены, ответственные за синтез нормального гемоглобина
 5. поражена иммунная система с формированием двухфазных гемолизинов
 3. Где разрушаются эритроциты больных с наследственным микросфероцитозом (болезнь Минковского Шаффара)?
 1. в артериальных сосудах
 2. в венозных сосудах
 3. в печени
 4. в селезенке
 5. во всех перечисленных местах
 4. Что происходит с эритроцитами у больных с наследственным микросфероцитозом (болезнь Минковского Шаффара)?
 1. синтезируются эритроциты шаровидной формы маленьких размеров
 2. синтезируются эритроциты шаровидной формы нормальных или увеличенных размеров
 3. крупные шаровидные эритроциты секвестрируются в селезенке, превращаясь в шаровидные микроциты
 4. все перечисленное верно
 5. все перечисленное не верно
 5. Какие метаболические отклонения характерны для наследственного микросфероцитоза (болезнь Минковского Шаффара)?
 1. повышенное содержание конъюгированного билирубина в крови
 2. повышенное содержание неконъюгированного билирубина в крови
 3. повышенное содержание холестерина в крови
 4. повышенное содержание холестерина в желчи
 5. все характерны

6. Какие метаболические отклонения характерны для наследственного микросфероцитоза (болезнь Минковского Шаффара)?

1. повышенное содержание уробилина в моче
2. повышенное содержание неконъюгированного билирубина в крови
3. повышенное содержание стеркобилина в кале
4. повышенное содержание билирубина в желчи
5. все перечисленное верно

7. Какие осложнения типичны для наследственной микросфероцитарной анемии (болезнь Минковского Шаффара)?

1. желчнокаменная болезнь
2. острая печеночная недостаточность
3. хроническая почечная недостаточность
4. склероз селезенки
5. все перечисленное

8. В каком возрасте обнаруживаются первые симптомы наследственной микросфероцитарной анемии (болезнь Минковского Шаффара)?

1. в первые месяцы жизни
2. в первые годы жизни
3. в юношеском возрасте
4. в зрелом возрасте
5. в старческом возрасте

9. Какие жалобы предъявляют больные с наследственной микросфероцитарной анемией (болезнь Минковского Шаффара)?

1. общая слабость
2. снижение физической трудоспособности
3. снижение умственной трудоспособности
4. приступы болей в правом подреберье (печеночные колики)
5. все перечисленные

10. Какие внешние признаки не типичны для больных с наследственной микросфероцитарной анемией (болезнь Минковского Шаффара)?

1. выраженная бледность кожных покровов с незначительной иктеричностью
2. желтушность в сочетании с небольшой бледностью кожных покровов
3. трофические язвы на голенях
4. все типичны
5. все не типичны

11. Какие из перечисленных ниже изменений внутренних органов всегда имеют место у больных с наследственной микросфероцитарной анемией (болезнь Минковского Шаффара)?

1. кардиомегалия
2. фибромиома матки
3. спленоmegалия
4. диффузная гиперплазия щитовидной железы
5. все перечисленные

12. Какие из перечисленных отклонений могут наблюдаться у больных с наследственной микросфероцитарной анемией (болезнь Минковского Шаффара)?

1. квадратный башенный череп
2. микрофтальмия
3. деформация челюстей
4. грубые увеличенные ключицы
5. все перечисленное

13. Чем обусловлены нарушения строения скелета у больных с наследственной микросфероцитарной анемией (болезнь Минковского Шаффара)?

1. дистрофией, вызванной анемическим синдромом
2. активацией процессов остеогенеза продуктами распада эритроцитов
3. компенсаторной гиперплазией костного мозга
4. нарушениями микроциркуляции
5. интоксикацией неконъюгированным билирубином

14. Какое клиническое течение наиболее характерно для наследственной микросфероцитарной анемии (болезнь Минковского Шаффара)?

1. приступообразное с абсолютно бессимптомным межприступным периодом
2. волнообразное с обострениями и малосимптомными ремиссиями (с незначительной бледностью, иктеричностью, спленомегалией)
3. непрерывный гемолитический статус без обострений и ремиссий
4. бывают все перечисленные варианты

15. Какие отклонения эритрогенеза по данным общего анализа крови типичны для обострения наследственной микросфероцитарной анемии (болезнь Минковского Шаффара)?

1. в мазке видны одновременно микросфероциты, нормоциты, ретикулоциты
2. в мазке видны только микросфероциты
3. в мазке видны только микросфероциты и ретикулоциты
4. цветной показатель значительно ниже единицы
5. цветной показатель значительно выше единицы

16. Какие лабораторные данные не специфичны для наследственной микросфероцитарной анемии (болезнь Минковского Шаффара)?

1. увеличенная резистентность эритроцитов к действию соляной кислоты
2. положительная проба Кумбса
3. спонтанный аутогемолиз после двухсуточной инкубации при 37°С
4. сниженная осмотическая резистентность эритроцитов
5. все специфичны

17. Какие отклонения типичны для биохимического анализа у больных с наследственной микросфероцитарной анемией (болезнь Минковского Шаффара)?

1. высокий уровень мочевины
2. высокий уровень конъюгированного билирубина
3. высокий уровень неконъюгированного билирубина
4. высокий уровень мочевой кислоты

18. Какие отклонения возникают в костном мозге у больных с наследственной микросфероцитарной анемией (болезнь Минковского Шаффара)?

1. увеличение содержания плазматических клеток
2. появление ростка мегалобластного кроветворения
3. нарушения формы, размеров, структуры мегакариоцитов
4. гиперплазия клеток эритроцитарной линии
5. гипоплазия эритроцитарного ростка миелопоэза

19. Какие лабораторные данные типичны для наследственной микросфероцитарной анемии (болезнь Минковского Шаффара)?

1. увеличенное содержание билирубина в крови и уробилина в моче
2. Протеинурия
3. аминокацидурия
4. увеличение содержания жира в кале (стеаторея)
5. все типичны

20. Какие отклонения можно обнаружить при ультразвуковом исследовании больных с наследственной микросфероцитарной анемией (болезнь Минковского Шаффара)?

1. гиперплазия лимфоузлов в воротах печени
2. спленомегалия
3. асцит
4. очаги жирового некроза в большом сальнике
5. все перечисленные

21. Какой метод лечения наиболее эффективен у больных с наследственной микросфероцитарной анемией (болезнь Минковского Шаффара)?

1. систематические переливания эритроцитарной массы
2. спленэктомия
3. курсовое лечение глюкокортикоидными гормонами
4. лечение цитостатическими препаратами
5. пересадка костного мозга

22. Что из перечисленного не способно провоцировать гемолиз у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. прием лекарственных препаратов, обладающих свойствами окислителя
2. употребление в пищу конских бобов
3. гипоксия
4. все перечисленное способно
5. все перечисленное не способно

23. Какие патогенетические механизмы приводят к гемолизу у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. нарушение структуры белков мембраны эритроцитов
2. нарушение противooksидательных метаболических систем эритроцитов
3. нарушение механизмов синтеза цепей глобина
4. образование аномального гемоглобина
5. повышенная чувствительность к гемолитическому действию комплемента

24. Где происходит разрушение эритроцитов у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. только в сосудах
2. в сосудах и селезенке
3. только в селезенке
4. в костном мозге
5. в костном мозге и периферических сосудах

25. Вариантом какого заболевания является «фавизм»?

1. гемолитической анемии при наследственном нарушении синтеза цепей глобина
2. гемолитической анемии при наследственном дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
3. гемолитической анемии при болезни Маркиафавы Микели
4. гемолитической анемии при наследственном нарушении синтеза гемоглобина
5. гемолитической анемии при наследственном дефекте синтеза мембранных белков эритроцитов

26. Какой характер клинического течения гемолитической анемии чаще всего наблюдается при наследственном дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. приступообразный
2. постоянный небольшой гемолиз
3. постоянный интенсивный гемолиз
4. волнообразный со слабо выраженными обострениями и ремиссиями
5. все перечисленные варианты могут иметь место

27. Какие жалобы предъявляют больные с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы вне гемолитического криза?

1. общая слабость, сниженная физическая и умственная трудоспособность
2. боли в пояснице
3. одышка в покое
4. боли в конечностях
5. все перечисленные

28. Какие жалобы предъявляют больные с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы во время гемолитического криза?

1. лихорадка
2. боли в пояснице
3. одышка в покое
4. боли в конечностях
5. все перечисленные

29. Что не может спровоцировать гемолитический криз при «фавизме»?

1. употребление в пищу блюд из бобовых культур
2. вдыхание пыльцы цветов бобовых культур
3. переохлаждение тела
4. все перечисленное может спровоцировать криз
5. все перечисленное не может спровоцировать криз

30. Какой из перечисленных клинических симптомов чаще всего встречается при гемолитическом кризе у больных с «фавизмом»?

1. высокая лихорадка
2. боль в животе
3. боль в пояснице
4. выраженная головная боль
5. коллапсодное состояние

31. Какие клинические проявления типичны для межприступного периода у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. выраженная бледность кожных покровов
2. небольшая бледность и иктеричность кожных покровов
3. постоянная умеренная желтуха
4. постоянный черный цвет мочи
5. все типичны

32. Какие клинические проявления характерны для гемолитического криза у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. лихорадка
2. черный цвет мочи
3. боль в пояснице
4. гепатоспленомегалия
5. характерны все перечисленные клинические проявления

33. Какие отклонения определяют черный цвет мочи во время гемолитического криза у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. аминацидурия
2. гемосидеринурия
3. гемоглобинурия
4. уробилинурия
5. протенурия

34. Какие отклонения в общем анализе крови типичны для гемолитического криза у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. гиперхромная анемия
2. ретикулоцитоз
3. лимфоцитоз
4. тромбоцитопения
5. все типичны

35. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для гемолитического криза у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигов лейкоцитарной формулы влево
2. в мазке «надкусанные» эритроциты – дегматиты
3. эозинофилия
4. все типичны

36. Какие отклонения в общем анализе крови типичны для гемолитического криза у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. в мазке в эритроцитах видны тельца Гейнца (денатурированный гемоглобин).
2. в мазке видны гиперсегментированные нейтрофилы
3. в мазке видны одновременно микросфероциты и нормоциты
4. в мазке видны «мишеневидные» эритроциты
5. все типичны

37. Какие отклонения анализа крови не типичны для гемолитического криза у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. отрицательная прямая проба Кумбса
2. осмотическая резистентность эритроцитов нормальная или повышена
3. высокая активность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы в эритроцитах
4. все типичны

38. Какие отклонения в миелограмме типичны для гемолитического криза у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. активизация мегалобластного пути эритропоэза
2. обогащение костного мозга базофильными ядросодержащими клетками эритромиелоидного ряда
3. обогащение костного мозга плазматическими клетками
4. обеднение костного мозга клеточными элементами
5. все типичны

39. Какие отклонения биохимического анализа сыворотки крови не типичны для гемолитического криза у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. увеличение концентрации неконъюгированной фракции билирубина
2. выявление свободного гемоглобина
3. увеличение уровня мочевого кислоты
4. все типичны

40. Какие отклонения в общем анализе мочи не типичны для гемолитического криза у больных с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы?

1. высокое содержание свободного гемоглобина
2. высокое содержание гемосидерина
3. высокое содержание уробилина
4. высокое содержание уратов
5. все типичны

41. Какие лечебные мероприятия не показаны больным с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы во время гемолитического криза?

1. прием антиоксидантов (токоферол)
2. переливание отмытых эритроцитов
3. плазмаферез
4. прием цитостатиков
5. все показаны

42. Чем обусловлена серповидно-клеточная гемолитическая анемия?
1. приобретенным дефектом мембраны эритроцитов, обладающей низкой резистентностью к гемолитическому действию комплемента
 2. врожденной способностью синтеза аномального гемоглобина с пониженной растворимостью при гипоксии
 3. врожденным дефектом синтеза одной из цепей глобина
 4. приобретенным дефектом иммунной реактивности с повышенной способностью к разрушению эритроцитов
 5. врожденным дефектом белковых компонентов мембраны эритроцитов, вызывающей снижение их осмотической резистентности
43. Какой гемоглобин синтезируется у больных с серповидно-клеточной анемией?
1. HbA
 2. HbA₁
 3. HbA₂
 4. HbF
 5. все перечисленные
44. Какие свойства не характерны для аномального гемоглобина у больных с серповидно-клеточной анемией?
1. выпадает в осадок при воздействии веществ с химическими свойствами восстановителя
 2. выпадает в осадок при недостатке кислорода
 3. выпадает в осадок при воздействии веществ с химическими свойствами окислителей
 4. деформирует эритроцит при выпадении в осадок в условиях гипоксии
 5. все характерны
45. Какой вариант серповидно-клеточной анемии является наиболее тяжелым?
1. врожденный гетерозиготный
 2. врожденный гомозиготный
 3. приобретенный
 4. все перечисленные
46. Какие клинические аномалии характерны для серповидно-клеточной анемии?
1. умственная отсталость
 2. башенный череп с утолщенными швами лобных костей
 3. удлиненные конечности
 4. характерны все перечисленные аномалии
 5. не характерна ни одна из перечисленных аномалий
47. Какие клинические проявления не типичны для гемолитического криза у больных с серповидно-клеточной анемией?
1. высокая лихорадка
 2. гипотермия
 3. тромбозы сосудов конечностей, брыжеечных сосудов
 4. кровоизлияние в сетчатку глаз, геморрагический инсульт
 5. асептический некроз головок бедренной, плечевой костей

48. Какие клинические проявления не типичны для серповидно-клеточной анемии на различных стадиях развития заболевания?

1. умеренная гепатомегалия, спленомегалия
2. сморщенная селезенка
3. цирроз печени
4. трофические язвы голсней
5. желчнокаменная болезнь

49. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для серповидно-клеточной анемии?

1. нормо- или гипохромная анемия
2. ретикулоцитоз
3. базофильная зернистость эритроцитов, единичные нормобласты
4. лейкоцитоз с резко выраженным сдвигом влево до миелоцитов
5. эозинофилия

50. Каким методом следует обрабатывать кровь, чтобы обнаружить серповидно-клеточные эритроциты у больных с серповидно-клеточной анемией?

1. обработать кровь окислителем (раствор перекиси водорода)
2. обработать кровь сахарозой
3. обработать кровь восстановителем (метабисульфитом натрия)
4. смешать кровь с гипертоническим раствором NaCl
5. смешать кровь с гипотоническим раствором NaCl

51. Каким образом можно обнаружить HbS у больных с серповидно-клеточной анемией?

1. электрофорезом гемоглобина
2. электрофорезом белков сыворотки крови
3. путем определения осмотической резистентности эритроцитов
4. путем определения кислотной резистентности эритроцитов
5. всеми перечисленными методами

52. Какие изменения в костном мозге типичны для серповидно-клеточной анемии?

1. гиперплазия эритроидного ростка
2. гиперплазия мегакариоцитарного ростка
3. гипоплазия гранулоцитарного ростка
4. гиперплазия лимфоидного ростка
5. все перечисленные изменения

53. Какие рентгенологические сдвиги не типичны для серповидно-клеточной анемии?

1. расширение костномозговой зоны плоских костей
2. истончение кортикального слоя плоских костей
3. признаки асептического некроза головок бедренных или плечевых костей
4. компрессионная деформация позвонков
5. «штампованные» очаги остеопороза в плоских костях и позвонках

54. Какие пункты можно исключить из плана обследования больных серповидно-клеточной анемией без существенного ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. проба на серповидность эритроцитов с обработкой крови метабисульфитом натрия
3. проба Кумбса
4. биохимический анализ крови на билирубин
5. электрофорез гемоглобина эритроцитов

55. Какой вариант гемолитической анемии – талассемии встречается чаще?

1. альфа-талассемия
2. бета-талассемия
3. гамма-талассемия
4. дельта-талассемия
5. все перечисленные

56. Какие препараты применяют при лечении больных с серповидно-клеточной анемией?

1. фолиевая кислота
2. ацетилсалициловая кислота
3. никотиновая кислота
4. аскорбиновая кислота
5. все перечисленные

57. Какие причины лежат в основе гемолитической анемии - талассемии?

1. генетический дефект транспортной РНК и генов-регуляторов, ответственных за синтез отдельных цепей глобина
2. наследственный дефект мембраны эритроцитов, ведущий к возникновению шаровидных эритроцитов
3. наследственным дефектом ферментных систем эритроцитов, вызывающим неспособность эритроцитов противостоять гемолитическому действию окислителей
4. все перечисленные

58. Какие моменты не относятся к патогенезу бета-талассемии?

1. недостаточный синтез бета-цепей глобина
2. избыточный синтез бета-цепей глобина
3. конденсация альфа-цепей на мембране эритроцитов
4. гемолиз эритроцитов преимущественно в селезенке
5. общее содержание гемоглобина в крови снижается

59. Какие моменты не относятся к патогенезу бета-талассемии?

1. уменьшается потребление железа в костном мозге
2. увеличивается содержание железа в сыворотке
3. снижается содержание в костном мозге сидеробластов
4. эритроциты имеют сниженное содержание гемоглобина (гипохромия)
5. возникает вторичный гемосидероз и гемохроматоз

60. Какие патогенетические процессы типичны для бета-талассемии?
1. гепатоспленомегалия
 2. активация экстрамедуллярного кроветворения в печени и селезенке
 3. остеопороз, деформация скелета
 4. формирование пигментных камней в желчном пузыре
 5. все типичны
61. Какие клинические проявления не типичны для бета-талассемии?
1. башенный череп
 2. седловидный нос
 3. аномальная челюсть с неправильным расположением зубов
 4. умственная отсталость
 5. склеродактилия
62. Какие клинические проявления не типичны для бета-талассемии?
1. бледность и желтушность кожных покровов
 2. коричневые пятна на коже
 3. увеличение размеров живота
 4. все типичны
63. Какие клинические проявления не типичны для бета-талассемии?
1. спленомегалия
 2. желчнокаменная болезнь
 3. трофические язвы на голенях
 4. вторичный гемохроматоз
 5. дефицит витамина B₁₂
64. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для бета-талассемии?
1. гипохромная анемия
 2. мишеневидные эритроциты с центральным просветлением
 3. ретикулоцитоз
 4. умеренный лейкоцитоз
 5. все типичны
65. Какие отклонения в биохимическом анализе крови не типичны для бета-талассемии?
1. увеличенное содержание неконъюгированного билирубина
 2. увеличенное содержание сывороточного железа
 3. сниженное содержание сывороточного железа
 4. максимальное насыщение трансферрина железом
 5. все типичны
66. Какие отклонения лабораторных показателей не типичны для бета-талассемии?
1. снижение осмотической резистентности эритроцитов
 2. сокращение продолжительности жизни эритроцитов
 3. повышенный уровень фракций гемоглобина HbF и HbA₂
 4. большое содержание сидеробластов в костном мозге
 5. гипоплазия эритроидного ростка в костном мозге

67. Какие рентгенологические признаки не типичны для бета-талассемии?

1. истонченный кортикальный слой свода черепа
2. радиарная исчерченность костей свода черепа в виде «щетки»
3. расширение костномозгового канала в трубчатых костях
4. кистоподобные лакуны в метафизах и эпифизах
5. «штампованные» очаги остеопороза в позвонках

68. Какие пункты можно исключить из плана обследования больных бета-талассемией без существенного ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. биохимический анализ крови на билирубин, железо
3. проба Кумбса
4. электрофорез гемоглобина эритроцитов
5. рентгенография черепа

69. Какие препараты и методы лечения следует применять при лечении бета-талассемии?

1. фолиевая кислота
2. десферал
3. спленэктомия
4. гидроксимочевина
5. все приведенные

70. Какие виды приобретенных иммунных гемолитических анемий не существуют?

1. изоиммунные
2. гетероиммунные
3. гаптеновые
4. аутоиммунные
5. все приведенные существуют

71. Какие виды приобретенных аутоиммунных гемолитических анемий не существуют?

1. с неполными тепловыми агглютинидами и внутриклеточным гемолизом
2. с тепловыми гемолизинами и внутрисосудистым гемолизом
3. с полными холодовыми агглютинидами и внутриклеточным гемолизом
4. с двухфазными гемолизинами с внутрисосудистым (главным образом) и внутриклеточным гемолизом
5. все приведенные существуют

72. Какие особенности клинической картины не характерны для острого начала аутоиммунной гемолитической анемии с неполными тепловыми агглютинидами?

1. острая боль в пояснице
2. сердцебиение, одышка
3. лихорадка
4. желтуха
5. красный цвет мочи

73. Какие особенности клинической картины не характерны для постепенного начала аутоиммунной гемолитической анемии с неполными тепловыми агглютинидами?

1. субфебрилитет, умеренные боли в животе, артралгии
2. сердцебиение, одышка
3. бледность, лимонная желтушность
4. черный цвет мочи и кала
5. геморрагическая сыпь

74. Какие особенности клинической картины не характерны для аутоиммунной гемолитической анемии с тепловыми гемолизинами?

1. чаще всего имеет место острое начало заболевания
2. появляются сердцебиения, одышка
3. появляются бледность, желтушность кожных покровов
4. моча становится черной
5. может развиваться тромбоз периферических вен

75. Какие особенности клинической картины не типичны для аутоиммунной гемолитической анемии с холодowymi поликлональными IgM-агглютинидами?

1. кризы возникают в холодные периоды года
2. синдром Рейно
3. холодовая крапивница
4. тромбоцитопеническая пурпура
5. все типично

76. Какие особенности клинической картины не типичны для аутоиммунной гемолитической анемии с двухфазными гемолизинами?

1. криз провоцируется переохлаждением
2. сразу после холодного воздействия появляется лихорадка, боль в животе, синдром Рейно
3. спустя 2-3 дня после переохлаждения появляется бледность, желтушность.
4. все типично

77. Какие лабораторные сдвиги не типичны для иммунных гемолитических анемий?

1. нормохромная анемия
2. ретикулоцитоз
3. полихроматофилия эритроцитов
4. лейкопения
5. все типично

78. Какие пункты можно исключить из плана обследования больных с иммунными гемолитическими анемиями без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. биохимический анализ крови на билирубин
3. прямая проба Кумбса
4. осмотическая резистентность эритроцитов
5. тесты на выявление тепловых гемолизин, холодowych агглютининов, двухфазных гемолизин

79. Какие препараты и методы лечения не следует применять для лечения больных с иммунными гемолитическими анемиями?

1. глюкокортикоиды (преднизолон)
2. цитостатики (азатиоприн, циклофосфан)
3. плазмаферез
4. спленэктомия
5. все можно применять

80. Какие факторы не относятся к патогенезу пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. приобретенный дефект костномозговых предшественников, ведущий к повышению чувствительности дифференцированных клеток крови к комплементу
2. комплементзависимый гемолиз эритроцитов
3. комплементзависимое разрушение лимфоцитов
4. комплементзависимое разрушение гранулоцитов
5. комплементзависимая агрегация и разрушение тромбоцитов

81. Какие изменения в общем анализе крови не типичны для пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. нормо- или гипохромная анемия
2. ретикулоцитоз
3. лейкопения
4. тромбоцитопения
5. снижение СОЭ

82. Какие особенности характерны для внеприступного периода пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. небольшая бледность, иктеричность кожных покровов
2. сидеропенический синдром
3. склонность к тромбозам
4. все характерны
5. ни одна из приведенных особенностей не характерна для этого периода болезни

83. Какие клинические проявления не типичны для гемолитического криза при пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. внезапно возникающая общая слабость
2. внезапно возникающая бледность кожных покровов
3. лихорадка
4. зуд кожных покровов
5. боль в животе, пояснице

84. Какие клинические проявления не типичны для гемолитического криза при пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. желтуха
2. черная окраска мочи
3. быстрое увеличение печени, селезенки
4. тромбоцитопеническая пурпура
5. некрозы тканей на дистальных фалангах пальцев рук

85. Какие факторы не имеют значения в патогенезе пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. нарушение продукции гликанфосфатидилиназитела в мембранах эритроцитов
2. появление аутоантител к патологически измененным мембранам эритроцитов
3. снижение активности холинэстеразы эритроцитов
4. увеличение чувствительности мембраны эритроцитов к C_{3b} компоненту комплемента
5. увеличение содержания ацетилхолина в крови во время сна

86. Какие гистохимические изменения в клетках крови не типичны для пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. низкий уровень ацетилхолинэстеразы в эритроцитах
2. высокая активность щелочной фосфатазы в нейтрофилах
3. низкая активность щелочной фосфатазы в нейтрофилах
4. все типичны
5. все не типичны

87. Какие изменения в биохимическом анализе крови не типичны для пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. нормальный или сниженный уровень сывороточного железа
2. высокий уровень свободного гемоглобина во время криза
3. высокое содержание непрямого билирубина после криза
4. все типичны
5. все не типичны

88. Какие изменения в общем анализе мочи не типичны для пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. присутствие свободного гемоглобина
2. присутствие гемосидерина
3. черный цвет
4. положительная проба на белок Бенс-Джонса
5. все типичны

89. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного пароксизмальной ночной гемоглобинурией без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи с определением гемоглобина и гемосидерина
3. циркулирующие иммунные комплексы
4. проба Хема (с подкисленной одногруппной сывороткой)
5. гистохимическое исследование активности щелочной фосфатазы в лейкоцитах и ацетилхолинэстеразы в эритроцитах

90. Какие группы препаратов применимы для лечения пароксизмальной ночной гемоглобинурии?

1. глюкокортикоиды
2. цитостатики
3. антиоксиданты
4. все упомянутые

91. Какие пробы из приведенных ниже не позволяют диагностировать пароксизмальную ночную гемоглобинурию?

1. при добавлении подкисленной одногруппной сыворотки к эритроцитам больного наблюдается гемолиз
2. при добавлении к эритроцитам больного одногруппной сыворотки и сахарозы наблюдается гемолиз
3. при добавлении к эритроцитам больного одногруппной сыворотки и охлаждении смеси наблюдается гемолиз
4. все позволяют
5. все не позволяют

92. Какие ростки кроветворения поражены у больных с гипо- и апластической анемией

1. эритроцитарный
2. гранулоцитарный
3. мегакариоцитарный
4. лимфоцитарный
5. все перечисленные

93. Какие варианты гипо- и апластической анемии не существуют?

1. с поражением только эритроцитарного ростка
2. с поражением только гранулоцитарного ростка
3. с поражением всех ростков кроветворения
4. все существуют
5. ни одна из перечисленных не существует

94. Какие из перечисленных заболеваний не являются врожденными гипо- и апластическими анемиями?

1. болезнь Фанкони
2. болезнь Эстрена-Дамешка
3. болезнь Блэкфена-Даймонда
4. болезнь Уиппла
5. все перечисленные

95. Какие патологические процессы не являются эндогенными факторами формирования гипо- и апластической анемии?

1. опухоли тимуса
2. гематурическая форма гломерулонефрита
3. иммунная реакция «трансплантат против хозяина»
4. эозинофильный фасциит
5. все не являются такими факторами

96. Какие обстоятельства могут вызвать гипо- и апластическую анемию?

1. интоксикация бензолом
2. лечение левомецетином
3. лечение 6-меркаптопурином
4. лечение анальгином
5. все перечисленные обстоятельства

97. Какие инфекционные агенты не могут вызвать гипо- и апластическую анемию?

1. микобактерия туберкулеза
2. парвовирус В₁₉
3. хеликобактер пилорический
4. все могут вызвать
5. ни один из перечисленных не способен вызвать

98. Какие патогенетические механизмы не играют роль в возникновении гипо- и апластической анемии?

1. иммунная депрессия митотической способности стволовых клеток
2. шунт-гемолиз в костном мозге клеток эритропоэтической линии
3. экспрессия гена апоптоза на стволовых клетках
4. иммунное и токсическое повреждение клеточного микроокружения стволовой клетки
5. перераспределение железа из костного мозга

99. Какие патологические сдвиги не типичны для гипо- и апластической анемии?

1. дефицит железа в организме
2. избыток железа в организме
3. избыточное депонирование железа в костном мозге в сидеробластах
4. все типичны
5. все не типичны

100. Каких синдромов нет в клинической картине гипо- и апластической анемии?

1. геморрагический синдром
2. анемический синдром
3. гемолитический синдром
4. синдром иммунных нарушений
5. синдром гиперспленизма

101. Какие клинические особенности типичны для острой формы апластической анемии?

1. нарастание панцитопении в течение нескольких недель
2. нарастание панцитопении в течение нескольких месяцев
3. нарастание панцитопении в течение нескольких лет
4. возможны спонтанные и индуцированные лечением ремиссии
5. все перечисленное не верно

102. Какие клинические особенности типичны для подострой формы апластической анемии?

1. нарастание панцитопении в течение нескольких недель
2. нарастание панцитопении в течение нескольких месяцев
3. нарастание панцитопении в течение нескольких лет
4. возможны спонтанные и индуцированные лечением ремиссии
5. все перечисленное не верно

103. Какие клинические особенности типичны для хронической формы гипо- и апластической анемии?

1. нарастание панцитопении в течение нескольких недель
2. нарастание панцитопении в течение нескольких месяцев
3. нарастание панцитопении в течение нескольких лет
4. все типичны
5. все не типичны

104. Какие особенности общего анализа крови типичны для гипо- и апластической анемии?

1. увеличение СОЭ
2. уменьшение СОЭ
3. цветной показатель выше 1
4. микроцитоз, полихроматофилия эритроцитов
5. все типичны

105. Какие особенности общего анализа крови типичны для гипо- и апластической анемии?

1. овалоцитоз, шизоцитоз эритроцитов
2. гипохромия эритроцитов
3. тельца Жоли в эритроцитах
4. кольца Кебота в эритроцитах
5. ретикулоцитоз

106. Какие особенности общего анализа крови не типичны для гипо- и апластической анемии?

1. относительный лимфоцитоз
2. глубокая тромбоцитопения
3. сдвиг лейкоцитарной формулы влево
4. все типичны
5. все не типичны

107. Какие особенности общего анализа крови не типичны для гипо- и апластической анемии?

1. нормохромная анемия
2. тромбоцитопения
3. гранулоцитопения
4. относительный лимфоцитоз
5. моноцитоз

108. Какие особенности биохимического анализа крови типичны для гипо- и апластической анемии?

1. конъюгированная гипербилирубинемия
2. увеличение концентрации сывороточного железа
3. гипогликемия
4. гиперхолестеринемия
5. все типичны

109. Каких клеток обычно нет в миелограмме у больных с обострением гипо- и апластической анемии?

1. единичные нормальные лимфоциты
2. единичные нормальные эритробласты
3. единичные плазматические клетки
4. мегалобласты
5. все есть

110. Чем отличается гипо- и апластическая анемия от острого лейкоза?

1. отсутствием глубокой тромбоцитопении
2. отсутствием бластов в периферической крови
3. отсутствием геморрагического синдрома
4. отсутствием нарушений противомикробного иммунитета
5. всем перечисленным

111. Чем отличается гипо- и апластическая анемия от агранулоцитоза?

1. поражением эритроцитарного ростка гемопоэза
2. поражением тромбоцитарного ростка гемопоэза
3. наличием гемолитического синдрома
4. всем перечисленным

112. Что общего при гипо- и апластической анемии, B_{12} и фолиевоедефицитной анемии?

1. мегалобласты в костном мозге и периферической крови
2. наличие внутрикостномозгового шунт-гемолиза
3. гиперсегментированные нейтрофилы в периферической крови
4. все перечисленное

113. Какие отклонения типичны только для миелодиспластического синдрома и не наблюдаются при гипо- и апластической анемии?

1. мегалобластоидный эритропоэз
2. увеличение содержания бластных клеток в костном мозге
3. нарушения структуры мегакариоцитов
4. все типичны

114. Какие методы не обязательны в плане обследования больных с гипо- и апластической анемией?

1. биохимический анализ крови (трансаминазы, общий белок и его фракции)
2. общий анализ крови
3. морфологический анализ стernalного пунктата
4. все обязательны
5. все не обязательны

115. Какие препараты не используются для лечения гипо- и апластической анемии?

1. эритроцитарная масса
2. цельная кровь
3. тромбоцитарный концентрат
4. все используются
5. все не используются

116. Какие препараты нельзя использовать для лечения гипо- и апластической анемии?

1. метилпреднизолон
2. хлорамфеникол
3. антигитотимитарный иммуноглобулин
4. все можно
5. все нельзя

117. Какие препараты не используются для лечения гипо- и апластической анемии?

1. азатиоприн
2. циклоспорин А
3. преднизолон
4. препараты колоннестимулирующего фактора
5. все используются

118. Какие методы не используются для лечения гипо- и апластической анемии?

1. санаторно-курортное лечение
2. спленэктомия
3. трансплантация костного мозга
4. все используются
5. все не используются

119. Какие методы лечения гипо- и апластической анемии дают наилучшие прогностические результаты?

1. терапия преднизолоном
2. спленэктомия
3. терапия антигитотимитарным иммуноглобулином
4. трансплантация костного мозга
5. терапия циклоспорином А

120. Какая формулировка наиболее точно соответствует определению агранулоцитоза?

1. системное заболевание при котором имеет место уменьшение количества гранулоцитов в периферической крови ниже $0.75 \times 10^9/\text{л}$ и/или общего количества лейкоцитов в крови менее $1.0 \times 10^9/\text{л}$
2. синдром уменьшения в периферической крови количества гранулоцитов, вызванный вытеснением из костного мозга клеточных популяций гранулоцитарной линии
3. феномен уменьшения в периферической крови гранулоцитов, вызванный избыточным разрушением нейтрофилов, эозинофилов, базофилов в гиперплазированной селезенке
4. системное заболевание, сопровождающееся аутоиммунным разрушением нейтрофилов периферической крови и их костномозговых предшественников
5. синдром уменьшения в периферической крови клеток гранулоцитарного ряда и тромбоцитов, вызванный токсическим поражением костного мозга

121. Какие факторы не имеют значения в этиологии агранулоцитоза?

1. мислотоксические
2. иммунные
3. травматические
4. все имеют значение
5. ни один не имеет значение

122. Какие факторы не относятся к мислотоксическим, способным вызывать агранулоцитоз?

1. лекарственные препараты, химические вещества, используемые на производстве и в быту
2. ионизирующие воздействия
3. бактериальные и вирусные инфекции
4. опухоли
5. все приведенные факторы являются мислотоксическими

123. Какие процессы не относятся к вызывающим иммунное поражение гранулоцитов у больных с агранулоцитозом?

1. реакции гиперчувствительности по гапсеновому типу к лекарственным препаратам, химическим веществам
2. аутоиммунные мислотоксические процессы при диффузных болезнях соединительной ткани, опухолях, гемобластозах
3. воздействие аллоангител на гранулоциты - посттрансфузионные реакции
4. ни одна не относится
5. все относятся

124. Какие гемопэзтические линии подавляются у больных агранулоцитозом?

1. нейтрофильные
2. эозинофильные
3. базофильные
4. все упомянутые

125. Почему основным клиническим проявлением агранулоцитоза является нейтропения?

1. базофилопения и эозинофилопения малозаметны, так как и в норме этих клеток мало в периферической крови
2. мислотоксические факторы специфически подавляют только популяцию нейтрофильных гранулоцитов
3. аутоиммунные процессы вызывают подавление только популяции нейтрофильных гранулоцитов
4. все приведенные обстоятельства имеют одинаковое значение
5. ни одно из приведенных обстоятельств не имеет значения

126. При каких обстоятельствах обычно возникает иммунный агранулоцитоз гапсенового типа?

1. при системной красной волчанке
2. при высокоактивном ревматоидном артрите
3. при интоксикации лекарственными препаратами
4. при всех перечисленных обстоятельствах
5. ни при одном из перечисленных обстоятельств

127. При каких обстоятельствах возникают полные антилейкоцитарные аутоантитела, способные вызвать агранулоцитоз?

1. при диффузных заболеваниях соединительной ткани (СКВ, ревматоидный артрит)
2. при интоксикация лекарственными препаратами
3. при интоксикации химическими веществами, применяемыми в быту
4. при всех перечисленных обстоятельствах
5. ни при одном из перечисленных обстоятельств

128. При каком этиопатогенетическом варианте агранулоцитоза не возникает тромбоцитопеническая пурпура?

1. иммунном с полными антилейкоцитарными аутоантителами
2. иммунном с неполными, гаптенowymi антителами
3. миелотоксическом
4. при всех упомянутых
5. ни при одном из упомянутых

129. При каком этиопатогенетическом варианте агранулоцитоза чаще поражаются гранулоцитарная, эритроцитарная, тромбоцитарная линии гемопоэза?

1. иммунном с полными аутоантителами
2. иммунном с гаптенowymi аутоантителами
3. миелотоксическом
4. при всех упомянутых
5. ни при одном из упомянутых

130. Какие системные нарушения возникают у больных с агранулоцитозом?

1. поражается антимикробный иммунитет
2. поражается противогрибковый иммунитет
3. поражается противовирусный иммунитет
4. поражается противоопухолевый иммунитет
5. все упомянутые

131. Какие клинические проявления характерны для первых дней возникновения агранулоцитоза?

1. язвенно-некротическая ангина
2. афтозный стоматит
3. деструктивная пневмония
4. множественный фурункулез
5. нет клинических проявлений

132. Какие клинические проявления не характерны для развернутой фазы агранулоцитоза?

1. язвенно-некротическая ангина
2. афтозный стоматит
3. деструктивная пневмония
4. фиброзирующий альвеолит
5. множественный фурункулез

133. Какие осложнения характерны для агранулоцитоза, осложненного грамположительным сепсисом?

1. энтеропатия с перфорацией кишечника, перитонитом
2. синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания
3. кровоизлияния в головной мозг
4. печеночно-почечная недостаточность
5. инфаркт легкого

134. Какие клинические проявления являются наиболее типичными для агранулоцитоза, осложненного грамотрицательным сепсисом?

1. энтеропатия с перфорацией кишечника, перитонитом
2. тяжелая интоксикация с лихорадкой, миалгиями, артралгиями
3. желтуха
4. ни одно из упомянутых
5. все упомянутые

135. Что можно исключить из плана обследования больного агранулоцитозом без существенных потерь для качества диагностики?

1. общий анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов, ретикулоцитов
2. посев крови на стерильность
3. определение титра антилейкоцитарных антител
4. стерильная пункция и/или трепанобиопсия подвздошной кости
5. биопсия кожно-мышечного лоскута

136. Какие отклонения типичны для общего анализа крови у больных агранулоцитозом?

1. нормохромная анемия, тромбоцитопения
2. общее количество лейкоцитов меньше $1.0 \times 10^9/\text{л}$
3. содержание гранулоцитов меньше $0.75 \times 10^9/\text{л}$
4. увеличение СОЭ
5. все отклонения типичны

137. Какие возбудители чаще всего высеваются из крови больных агранулоцитозом, осложненным сепсисом?

1. *Escherichia coli*
2. *Pseudomonas aeruginosa*
3. *Candida albicans*
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

138. Какие морфологические сдвиги в пунктатах костного мозга не типичны для миелотоксического агранулоцитоза в разгар заболевания?

1. умеренный плазмцитоз
2. резкое уменьшение количества или полное исчезновение клеток гранулоцитарных популяций
3. уменьшение содержания клеток нормальной эритропоэтической линии
4. снижение содержания мегакариоцитов
5. повышение содержания бластных клеток

139. Какие показатели общего анализа крови являются свидетельством выхода из агранулоцитоза?

1. увеличение числа моноцитов выше 100 в 1 мкл
2. появление метамиелоцитов
3. появление миелоцитов
4. все показатели

140. Какие условия необходимо создать для больного агранулоцитозом?

1. асептическая палата с ежедневной дезинфекцией, УФ-облучением
2. условия кислородной палатки
3. обеспечить парентеральное питание и принудительное опорожнение кишечника
4. все указанные

141. Какие условия ухода неприемлемы для больных агранулоцитозом?

1. свежеприготовленная, стерильная пища
2. контроль своевременного опорожнения кишечника
3. при необходимости – слабительные препараты
4. при необходимости – клизмы
5. все приемлемо

142. При каких этиопатогенетических вариантах агранулоцитоза показано применение глюкокортикоидов?

1. аутоиммунном с полными аутоантителами
2. аутоиммунном с гаптеновыми антителами
3. миелотоксическом
4. при любом из перечисленных

143. Какие дозы преднизолона следует назначить при аутоиммунном агранулоцитозе?

1. 5-7,5 мг в сутки
2. 20-30 мг в сутки
3. 30-60 мг в сутки
4. 60-100 мг в сутки
5. больше 100 мг в сутки

144. Что следует назначать для стимуляции лейкопоза при легких, неосложненных формах агранулоцитоза?

1. метилурацил
2. аспирин
3. левомецитин
4. сульфадимезин
5. любой из перечисленных препаратов

145. При каких обстоятельствах не следует назначать антибиотики больным агранулоцитозом?

1. при содержании лейкоцитов в периферической крови выше $1,5 \times 10^9/\text{л}$
2. при содержании лейкоцитов в периферической крови ниже $1,5 \times 10^9/\text{л}$
3. при наличии у больного хронического пиелонефрита
4. следует назначать независимо от упомянутых обстоятельств

146. Какие обстоятельства требуют назначения антибиотиков больным агранулоцитозом?

1. содержание лейкоцитов в периферической крови ниже $1,5 \times 10^9/\text{л}$
2. артралгии
3. миалгии
4. следует назначить независимо от упомянутых обстоятельств
5. ни при каких обстоятельствах нельзя назначать антибиотики

147. Какие обстоятельства требуют назначения 1-2 антибиотиков широкого спектра действия и противогрибкового препарата больным агранулоцитозом?

1. содержание лейкоцитов в периферической крови ниже $0,75 \times 10^9/\text{л}$
2. тромбоцитопения
3. анемия
4. следует назначить независимо от упомянутых обстоятельств
5. ни при каких обстоятельствах нельзя назначать антибиотики по указанной схеме

148. Какие препараты и лечебные мероприятия нельзя назначать больным агранулоцитозом, осложненным некротической энтеропатией?

1. очистительные клизмы
2. бисептол - 3 г/сутки
3. полимиксин В - 0.4 г/сутки вместе с амфотерицином В - 2 г/сутки
4. все можно назначать
5. все упомянутое нельзя назначать при данном заболевании

149. Какие препараты являются колониестимулирующими и могут применяться для активации миелопоэза у больных агранулоцитозом?

1. метилурацил
2. метилтиоурацил
3. молграстим
4. все упомянутые
5. ни один из упомянутых

150. Какие средства применяются для симптоматического лечения осложнений агранулоцитоза?

1. введение иммуноглобулина
2. вливание антистафилококковой плазмы
3. переливание отмытых тромбоцитов
4. эти средства не применяются при данном заболевании
5. все упомянутые средства можно применить при данном заболевании

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 2	16 - 2	31 - 2	46 - 4	61 - 5	76 - 4	91 - 3	106 - 3	121 - 3	136 - 5
2 - 1	17 - 3	32 - 5	47 - 2	62 - 4	77 - 4	92 - 5	107 - 5	122 - 5	137 - 5
3 - 4	18 - 4	33 - 3	48 - 3	63 - 5	78 - 4	93 - 2	108 - 2	123 - 5	138 - 5
4 - 3	19 - 1	34 - 2	49 - 5	64 - 5	79 - 5	94 - 4	109 - 4	124 - 4	139 - 4
5 - 2	20 - 2	35 - 4	50 - 3	65 - 3	80 - 3	95 - 2	110 - 2	125 - 1	140 - 1
6 - 5	21 - 2	36 - 1	51 - 1	66 - 5	81 - 5	96 - 5	111 - 4	126 - 3	141 - 4
7 - 1	22 - 3	37 - 3	52 - 1	67 - 5	82 - 4	97 - 3	112 - 2	127 - 1	142 - 1
8 - 3	23 - 2	38 - 2	53 - 5	68 - 3	83 - 4	98 - 5	113 - 4	128 - 2	143 - 4
9 - 5	24 - 2	39 - 3	54 - 3	69 - 5	84 - 5	99 - 1	114 - 1	129 - 3	144 - 1
10 - 1	25 - 2	40 - 4	55 - 2	70 - 2	85 - 2	100 - 5	115 - 2	130 - 5	145 - 1
11 - 3	26 - 1	41 - 4	56 - 1	71 - 5	86 - 2	101 - 1	116 - 2	131 - 5	146 - 1
12 - 5	27 - 1	42 - 2	57 - 1	72 - 5	87 - 4	102 - 2	117 - 1	132 - 4	147 - 1
13 - 3	28 - 5	43 - 4	58 - 2	73 - 5	88 - 4	103 - 3	118 - 1	133 - 1	148 - 1
14 - 2	29 - 3	44 - 3	59 - 3	74 - 1	89 - 3	104 - 1	119 - 4	134 - 2	149 - 3
15 - 1	30 - 2	45 - 3	60 - 5	75 - 4	90 - 3	105 - 1	120 - 1	135 - 5	150 - 5

Тема 11. ОСТРЫЕ И ХРОНИЧЕСКИЕ ЛЕЙКОЗЫ

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Определение понятия «гемобластозы». Этиология острых лейкозов (ОЛ). Клинико-морфологическая классификация лейкозов.
2. Клиническая картина острого лейкоза. Стадии развития заболевания.
3. Основные синдромы, формирующие клиническую картину острого лейкоза (гиперпластический (инфильтративный), анемический, геморрагический, иммунодефицита, нейрорлейкемии).
4. Особенности клинической картины вариантов лимфобластных лейкозов.
5. Особенности клинической картины вариантов нелимфобластных лейкозов.
6. Лабораторная диагностика острых лейкозов. Морфологическая картина периферической крови и костного мозга при остром лейкозе.
7. Дифференциальная диагностика острого лейкоза и миеلودиспластического синдрома.
8. Программы химиотерапии различных клинико-морфологических вариантов острого лейкоза. Методы консолидирующей и поддерживающей терапии различных клинико-морфологических вариантов острого лейкоза.
9. Симптоматическое лечение патологических синдромов у больных острым лейкозом.
10. Показания к трансплантации костного мозга больным острым лейкозом. Методика выполнения процедуры миелотрансплантации.
11. Классификация хронических лейкозов.
12. Определение понятия «хронический лимфолейкоз» (ХЛЛ). Факторы, предрасполагающие к формированию хронического лимфолейкоза. Клинико-лабораторная классификация хронического лимфолейкоза.
13. Основные синдромы, формирующие клиническую картину хронического лимфолейкоза. Клиническая картина хронического лимфолейкоза на разных стадиях развития заболевания.
14. Морфологическая картина периферической крови и костного мозга при различных клинико-морфологических вариантах хронического лимфолейкоза. Морфологическая характеристика лимфатических узлов у больных хроническим лимфолейкозом.
15. Дифференциальный диагноз хронического лимфолейкоза с заболеваниями, сопровождающимися лимфаденопатией (метастазы опухолей, лимфогранулематоз, лимфосаркома, вич-инфекция, инфекционный мононуклеоз).
16. Программа лечения больных хроническим лимфолейкозом.
17. Определение понятия «хронический миелолейкоз» (ХМЛ). Факторы, предрасполагающие к формированию хронического миелолейкоза. Клинико-лабораторная классификация хронического миелолейкоза.
18. Основные синдромы, формирующие клиническую картину хронического миелолейкоза. Клиническая картина хронического миелолейкоза на разных стадиях развития заболевания.
19. Морфологическая картина периферической крови и костного мозга у больных хроническим миелолейкозом на разных стадиях развития заболевания.

20. Дифференциальный диагноз хронического миелолейкоза с другими заболеваниями, сопровождающимися спленомегалией (полицитемия, остеомиелофиброз, тромбоз селезеночной вены, цирроз печени).
21. Программа лечения больных хроническим миелолейкозом.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Острый лейкоз – миелопролиферативная опухоль субстратом, которой являются бласты, лишенные способности дифференцироваться в зрелые клетки крови.

Этиология. Латентная вирусная инфекция, предрасполагающая наследственность, воздействие ионизирующей радиации.

Патогенез. Конкурентное метаболическое подавление аномальными бластами функциональной активности нормальной кроветворной ткани и вытеснение ее из костного мозга.

Согласно классификации FAB (кооперативная группа гематологов Франции, Америки и Британии, 1990 г.) выделяют:

- Острые лимфобластные лейкозы.
- Острые нелимфобластные или миелогенные лейкозы.
- Острые лимфобластные лейкозы подразделяются на 3 типа:
 - L1 - острый микролимфобластный тип. Антигенные маркеры бластов соответствуют нулевым («ни Т, ни В») или тимусзависимым (Т) линиям лимфопоэза. Встречается главным образом у детей.
 - L2 - острый лимфобластный. Его субстрат - типичные лимфобласты, антигенные маркеры, которых такие же, как и при L1 типе острого лейкоза. Чаше встречается у взрослых.
 - L3 - острый макролимфоцитарный и пролимфоцитарный лейкоз. Бласты имеют антигенные маркеры В-лимфоцитов, которые морфологически схожи с клетками лимфомы Беркетта. Этот тип встречается редко. Отличается очень плохим прогнозом.

Острые нелимфобластные (миелогенные) лейкозы делятся на 6 типов:

- M0 - острый недифференцированный лейкоз.
- M1 - острый миелобластный лейкоз без вызревания клеток.
- M2 - острый миелобластный лейкоз с признаками вызревания клеток.
- M3 - острый промиелоцитарный лейкоз.
- M4 - острый миеломонобластный лейкоз.
- M5 - острый монобластный лейкоз.
- M6 - острый эритромиелоз.

Стадии развития ОЛ: начальный период (первично-активная стадия, стадия развернутых клинико-гематологических проявлений (первая атака), ремиссия, рецидив (вторая и последующие атаки), выздоровление, терминальная стадия.

Синдромы, типичные для ОЛ: гиперпластический (инфильтративный), анемический, геморрагический, иммунодефицита, нейрорлейксмии.

Клинические особенности морфологических типов острого лейкоза.

Острый недифференцированный лейкоз (M0). Встречается редко. Очень быстро прогрессирует с усугублением тяжелой апластической анемии, выражен-

ного геморрагического синдрома. Ремиссии достигаются редко. Средняя продолжительность жизни менее 1 года.

Острый миелобластный лейкоз (M1-M2). Отличается тяжелым, упорно прогрессирующим течением с выраженными анемическим, геморрагическим, иммунодепрессивным синдромами. Характерны язвенно-некротические поражения кожи, слизистых оболочек. Добиться ремиссии оказывается возможным у 60-80% больных. Продолжительность жизни около 1 года.

Острый промиелоцитарный лейкоз (M3). Характеризуется выраженным геморрагическим синдромом, который связывают с ДВС-синдромом. Средняя продолжительность жизни достигает двух лет.

Острый миеломонобластный лейкоз (M4). Клиническая симптоматика этой формы заболевания близка к острому миелобластному лейкозу. Отличия заключаются в большей склонности к некрозам, чаще возникает ДВС-синдром. У каждого десятого больного имеет место нейрорлейкоз. Возникают инфекционные осложнения.

Острый монобластный лейкоз (M5). По клиническим проявлениям мало отличается от миеломонобластного лейкоза. Характеризуется большей склонностью к быстрому и упорному прогрессированию. Средняя продолжительность жизни около 9 месяцев.

Острый эритромиелоз (M6). Характерна упорная, глубокая гиперхромная анемия с резко выраженным гемолизом. В лейкозных эритроблестах выявляются мегалобластоидные отклонения. Продолжительность жизни больных редко превышает 7 месяцев.

Острый лимфобластный лейкоз (L1,L2,L3). Сопровождается увеличением периферических лимфоузлов, селезенки, печени. Продолжительность жизни при остром лимфобластном лейкозе от 1,5 до 3 лет.

Диагностика. Клинические проявления в виде анемического, геморрагического, иммунодефицитного синдромов, менингеальных явлений позволяют заподозрить заболевание и служат поводом для проведения стерильной пункции. Диагноз ОЛ основывается на обнаружении при стерильной пункции и/или трепанобиопсии крыла подвздошной кости бластной инфильтрации костного мозга.

Дифференциальный диагноз проводится в первую очередь с лейкозными реакциями, агранулоцитозом, апластическими анемиями.

Лечение.

На 1 этапе (индукция ремиссии) наиболее эффективной программой медикаментозной терапии оказалась схема «7+3» с введением цитозара и рубомицина: цитозар 100 мг/м^2 в сутки внутривенно в течение семи дней, рубомицин 45 мг/м^2 внутривенно в первые три дня недели.

На 2 этапе (консолидация ремиссии): при нелимфобластных лейкозах проводится два курса химиотерапии по схеме «7+3».

На 3 этапе (поддерживающая терапия) в течение 5 лет больным нелимфобластным лейкозом непрерывно вводят препараты по схеме «5+2»: цитозар 100 мг/м^2 внутривенно каждые 12 часов в течение пяти дней, тиогуанин 100 мг/м^2 внутрь каждые 12 часов в течение пяти дней.

На 4 этапе (профилактика нейрорлейкоза) сразу после морфологической верификации диагноза острого лейкоза, затем спустя 2 недели от начала лечения и, далее, через каждые две недели до наступления ремиссии в спинномозговой канал вводят метотрексат в дозе $12,5 \text{ мг/м}^2$. Химиотерапию комбинируют с локальным облучением головы. Суммарная доза 24 Гр. В фазу ремиссии метотрексат вводят эндолумбально 1 раз в 3 месяца.

Программа лечения острого лимфобластного лейкоза.

Индукция ремиссии: циклофосфамид 1200 мг/м^2 в/в – 1 день, даунорубин 45 мг/м^2 в/в с 1-го по 3-й дни, винкристин 2 мг в/в 1-й, 8-й, 15-й, 23-й дни; метотрексат 15 мг интратекально 1-й, 15-й дни, преднизолон 60 мг/м^2 внутрь с 1-28-й день снижая дозу, L-аспарагиназа 6000 ЕД/м^2 п/к или в/в 6-й, 8-й, 11-й, 15-й, 18-й, 22-й дни (дозы лекарственных средств и длительность курса зависят от иммуноморфологической формы и стадии заболевания).

Ранняя интенсификация, включающая сочетание циклофосфамида, 6-меркаптопурина, цитарабина, винкристина, L-аспарагиназа, метотрексата.

Профилактика нейтропении: метотрексат 15 мг интратекально 1-й, 8-й, 15-й, 22-й, 29-й дни.

Поддерживающая терапия: 6-меркаптопурин 60 мг/м^2 внутрь с 1-го по 70-й день, метотрексат 20 мг/м^2 внутрь 36-й, 43-й, 50-й, 57-й, 64-й дни, преднизолон 60 мг/м^2 внутрь.

При остром миелоидном (миелобластном) лейкозе применяют химиопрепараты в различных сочетаниях: цитарабин (средняя курсовая доза 2800 мг), даунорубин (средняя курсовая доза 300 мг), доксарубин, 6-меркаптопурин, циклофосфамид, винкристин, этопозид, метотрексат (дозы препаратов и длительность курса зависят от иммуноморфологической формы и стадии заболевания), третиноин – при остром промиелоцитарном лейкозе (средняя курсовая доза 125000 мг).

Пересадка костного мозга производится в фазе первой ремиссии острого нелимфобластного лейкоза и второй ремиссии острого лимфобластного лейкоза. При наличии совместимого в системе HLA донора проводится аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток с использованием в режиме предтрансплантационной подготовки сочетаний бусульфана, этопозид с циклофосфамидом или тотальным облучением тела, а также использование циклоспорина А и метотрексата для профилактики болезни трансплантат против хозяина. У донора берут около 800 мл взвеси костного мозга путем множественной аспирации из гребня подвздошной кости. К взвеси добавляют питательную среду, ее гепаринизируют, фильтруют и переливают больному через подключичный катетер.

Кроме аллогенной трансплантации можно выполнить и аутологичную трансплантацию костного мозга. В период полной клинико-гематологической ремиссии у больного производится забор его собственного костного мозга из гребня подвздошной кости. Полученная взвесь костного мозга подвергается очистке от опухолевых клонов. Для этого она разделяется на сепараторе, где выделяются стволовые клетки, обрабатывается раствором 4-гидропероксициклофосфамидом или подвергается иммунологической обработке моноклональными антителами. Затем костный мозг замораживают. Проводят стандартную предварительную подготовку больного назначением сочетаний бусульфана, этопозид с циклофосфамидом или тотальным облучением тела, а также использование циклоспорина А и метотрексата для профилактики болезни трансплантат против хозяина. Через 48 часов после этой процедуры размораживают костный мозг и возвращают его пациенту через подключичный катетер.

Применяются колониестимулирующие факторы (Г-КСФ, ГМ-КСФ), заместительная гемотранфузионная терапия (тромбоконцентрат, альбумин).

С целью лечения и профилактики инфекционных осложнений ОЛ назначают антибиотики широкого спектра действия, антимикотики (флуконазол $50\text{--}400 \text{ мг}$ 1 раз в сутки внутрь), противовирусные препараты (ацикловир $200\text{--}400 \text{ мг/сут}$ 3–4 раза в сутки – 5–10 дней), иммуноглобулин (в/в, средняя курсовая доза – 70000 мг), альфа-интерферон (50 млн. МЕ/сутки в течение недели).

Прогноз. При естественном (без лечения) течении острых лейкозов продолжительность жизни больных не превышает трех месяцев. Химиотерапия позволяет достичь продолжительности жизни 5 и более лет у более чем 60% больных с лимфобластной формой лейкоза. В первую очередь это касается детей. При нелимфобластных формах стойкая ремиссия достигается труднее. Только 10-20% таких больных живут больше 1 года. Лучшие результаты дает трансплантация костного мозга. После аллогенной пересадки костного мозга ремиссия длительностью более 5 лет наступает у 70% больных с лимфобластным и у 50-60% больных с нелимфобластным ОЛ. У 45% больных, перенесших аутологичную трансплантацию костного мозга, также возникает стойкая, многолетняя ремиссия. Эти операции наиболее эффективны у больных с острым нелимфобластным лейкозом.

Хронический лимфолейкоз – моноклоновая опухоль из гемопоэтических клеток-предшественников, клеточные линии которой сохраняют способность дифференцироваться до морфологически зрелых, но функционально неполноценных лимфоцитов.

Этиологическим фактором ХЛЛ является вирусная инфекция.

Клиническая картина. Доброкачественная и прогрессирующая формы составляют классический ХЛЛ клиническое течение, которого проходит в три стадии: начальную, развернутую и терминальную.

Особенности клинико-лабораторных проявлений селезеночной, опухолевой, костномозговой форм ХЛЛ.

- Селезеночная (спленомегалическая) форма. Проявляется выраженной спленомегалией, отсутствием гиперплазии лимфоузлов. В крови относительно небольшой лимфоцитоз.
- Опухолевидная форма. Развивается у молодых людей. Отличается большими размерами лимфоузлов при относительно небольшом лимфоцитозе (не более $10-20 \times 10^9/\text{л}$) в периферической крови. Редко бывают анемия, тромбоцитопения, агранулоцитоз. В отпечатках лимфоузлов обнаруживают больше чем при типичных формах ХЛЛ лимфобластов, лимфоидных элементов с базофильной цитоплазмой.
- Костномозговая форма. Характеризуется отсутствием лимфаденопатии, гепатоспленомегалии. В связи с тотальной инфильтрацией костного мозга лимфоцитами имеет место глубокая панцитопения (анемия, агранулоцитоз, тромбоцитопения).

Особенности клинико-лабораторных проявлений нозологически самостоятельных волосатоклеточного и пролимфоцитарного лимфолейкоза.

- Волосатоклеточный лимфолейкоз (С91.4 по МКБ 10). При этом заболевании увеличиваются селезенка и печень. Периферические лимфоузлы небольших размеров. Характерна лимфопения. В крови уменьшено содержание эритроцитов, гранулоцитов, моноцитов, тромбоцитов. В мазках встречаются крупные «волосатые» лимфоциты.
- Пролимфоцитарный лимфолейкоз (С91.3 по МКБ 10). Возникает у стариков. Проявляется гиперлейкоцитозом, спленомегалией. Опухолевый клон лимфоидных элементов в крови, костном мозге, лимфоузлах представлен иммунологически более зрелыми клетками, чем при классическом ХЛЛ.

Международные критерии диагноза классического ХЛЛ:

- Количество лимфоцитов в периферической крови превышает $10 \times 10^9/\text{л}$; большинство клеток являются морфологически зрелыми лимфоцитами.

- Количество лимфоцитов в препаратах костномозгового пунктата больше 30% всех ядросодержащих клеток.
- Большинство лимфоцитов периферической крови имеет иммунологические маркеры, подтверждающие их принадлежность к В-клеточному клоону лейкозных клеток (маркеры В-лимфоцитов).

Диагноз считается обоснованным, если имеют место все три упомянутых выше критерия. Дифференциальный диагноз проводится в первую очередь с реактивным лимфоцитозом и лимфаденопатией при вирусных и бактериальных инфекциях, аутоиммунных заболеваниях.

Лечение. На ранних стадиях заболевания, особенно при доброкачественном течении ХЛЛ медикаментозная терапия не проводится. Прогрессирующая лимфаденопатия, выраженная спленомегалия являются основанием для проведения химиотерапии одним из цитостатиков (лейкеран, циклофосфан, преднизолон). При злокачественных быстро прогрессирующих формах ХЛЛ и в терминальную стадию заболевания показано применение программ полихимиотерапии. Протокол СОР: циклофосфамид 400 мг/м^2 в сутки в/в с 1 по 5 дни, винкристин $1,4 \text{ мг/м}^2$ в первый день преднизолон 60 мг/м^2 с 1 по 5 дни - 6-12 курсов.

Протокол СНОР: циклофосфамид 750 мг/м^2 в/в 1-й день, винкристин $1,4 \text{ мг/м}^2$ в/в 1-й день, доксорубин 50 мг/м^2 в/в 1-й день, преднизолон 60 мг/м^2 внутрь с 1-го по 5-ый день 6-12 курсов, флуudaraбина фосфат 25 мг/м^2 с 1-го по 5-ый день.

Применяют локальную лучевое воздействие на область увеличенной селезенки и пакеты лимфоузлов. Цитоферез проводят с целью удаления избытка лимфоцитов. Спленэктомия показана при формировании гемолитической анемии, глубокой тромбоцитопении, неэффективности глюкокортикоидов и лучевой терапии, частых инфарктах селезенки. Для лечения инфекционных осложнений ХЛЛ применяют антибиотики широкого спектра действия, противогрибковые средства, инъекции препаратов иммуноглобулина.

Хронический миелолейкоз - миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костномозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых гранулоцитов преимущественно нейтрофильного ряда.

Этиологическим фактором заболевания может являться инфекция латентным вирусом. Пусковым фактором, раскрывающим антигены латентного вируса, могут быть ионизирующая радиация, токсические воздействия. Появляется хромосомная aberrация – так называемая филадельфийская хромосома. Она является результатом реципрокной транслокации части длинного плеча 22 хромосомы на 9 хромосому. В 9 хромосоме находится протоонкоген *abl*, а в 22 хромосоме протоонкоген *c-sis*, являющийся клеточным гомологом вируса саркомы обезьян (вирус трансформирующий ген), а также ген *bcr*.

Хронический миелолейкоз проходит в своем клиническом развитии 3 стадии: начальную, развернутую доброкачественную (моноклоновую) и терминальную злокачественную (поликлоновую). Терминальная стадия подразделяется на фазу миелопопролиферативной акселерации (резко выраженное обострение хронического миелолейкоза) и бластный криз (возникает резчайшее обострение ХМЛ, по клинико-лабораторным данным представляет собой острый лейкоз).

Критерии диагностики хронического миелолейкоза:

- Нейтрофильный лейкоцитоз в периферической крови свыше $20 \times 10^9/\text{л}$.
- Наличие в лейкоцитарной формуле пролиферирующих (миелоциты, промиелоциты) и созревающих (миелоциты, метамиелоциты) гранулоцитов.
- Эозинофильно-базофильная ассоциация.
- Миелоидная гиперплазия костного мозга.
- Снижение активности щелочной фосфатазы нейтрофилов.
- Обнаружение филадельфийской хромосомы в клетках крови.
- Спленомегалия.

Клинико-лабораторные критерии оценки групп риска, необходимые для выбора оптимальной тактики лечения развернутой стадии ХМЛ:

- В периферической крови: лейкоцитоз свыше $200 \times 10^9/\text{л}$, бластов меньше 3%, сумма бластов и промиелоцитов больше 20%, базофилов больше 10%.
- Тромбоцитоз больше $500 \times 10^9/\text{л}$ или тромбоцитопения меньше $100 \times 10^9/\text{л}$.
- Гемоглобин меньше 90 г/л.
- Выраженная спленомегалия.
- Гепатомегалия.

Низкий риск – наличие одного из признаков, промежуточный риск – 2-3 признака, высокий риск – 4-5 признаков. Дифференциальный диагноз проводится с лейкомоидными реакциями, острым лейкозом.

При лечении больных ХМЛ применяются следующие методы: терапия цитостатиками, введение альфа-2-интерферона, шитоферез, лучевая терапия, спленэктомия. Хорошие результаты дает пересадка костного мозга. У 60% больных подвергшихся этой процедуре достигается полная ремиссия.

Используются следующие препараты: бусульфан 2-4 мг/сут, гидроксикарбамид 0,5-6,0 г/сут, интерферон-альфа 3-5 млн. МЕ/сут.

В фазе бластного криза различные сочетания следующих химиопрепаратов: цитарабин, даунорубин (или доксорубин), 6-меркаптопурин (или тиогуанин), винкристин, этопозид, циклофосфамид, L-аспарагиназа (дозы препаратов смотри в протоколах острых лейкозов С92.0 и С91.0).

Тема УИРС.

Дифференциальный диагноз при лейкомоидных реакциях.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА.

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч.1 / А.М. Литвяков. – Минск: Тесей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Окорков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 4. Диагностика болезней системы крови: - М.: Мед. лит., 2007 – 512с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какая формулировка соответствует определению острого лейкоза?
 1. миелопролиферативная опухоль, субстратом которой являются лимфобласты, лишенные способности дифференцироваться в зрелые клетки крови
 2. миелопролиферативная опухоль, субстратом которой являются миелобласты, лишенные способности дифференцироваться в зрелые клетки крови
 3. миелопролиферативная опухоль, субстратом которой являются эритробласты, лишенные способности дифференцироваться в зрелые клетки крови
 4. миелопролиферативная опухоль, субстратом которой является стволовая клетка, лишенная способности дифференцироваться в зрелые клетки крови
 5. миелопролиферативная опухоль, субстратом которой являются бласты, лишенные способности дифференцироваться в зрелые клетки крови
2. Какие процессы могут играть роль в этиологии острого лейкоза?
 1. вирусная инфекция
 2. ионизирующая радиация
 3. наследственная предрасположенность
 4. ни один из перечисленных
 5. все перечисленные
3. Что не относится к патогенезу острого лейкоза?
 1. конкурентное метаболическое подавление опухолью из лейкозных бластов нормальных ростков кроветворения
 2. вытеснение опухолью из лейкозных бластов нормальных ростков кроветворения из костного мозга
 3. метастазирование опухоли из лейкозных бластов из костного мозга во внутренние органы
 4. все упомянутое относится к патогенезу данного заболевания
4. Какие виды острого лейкоза не существуют?
 1. острый лимфобластный лейкоз
 2. острый нелимфобластный лейкоз
 3. острый миелолимфобластный лейкоз
 4. ни один из упомянутых не существует
5. Какие типы острого лимфобластного лейкоза не существуют?
 1. L1 - острый микролимфобластный лейкоз
 2. L2 - острый лимфобластный лейкоз
 3. L3 - острый макролимфоцитарный и пролимфоцитарный лимфолейкоз
 4. все существуют
6. Какой тип острого лимфобластного лейкоза относится к популяции Т-лимфоцитов или «ни Т, ни В» лимфоцитов и встречается главным образом у детей?
 1. L1 - острый микролимфобластный лейкоз
 2. L2 - острый лимфобластный лейкоз
 3. L3 - острый макролимфоцитарный и пролимфоцитарный лимфолейкоз
 4. все упомянутые
 5. ни один из упомянутых

7. Какой тип острого лимфобластного лейкоза относится к популяции Т-лимфоцитов или «ни Т, ни В» лимфоцитов и встречается главным образом у взрослых людей?

1. L1 - острый микролимфобластный лейкоз
2. L2 - острый лимфобластный лейкоз
3. L3 - острый макролимфоцитарный и пролимфоцитарный лимфолейкоз
4. все упомянутые
5. ни один из упомянутых

8. Какой тип острого лимфобластного лейкоза относится к популяции В-лимфоцитов?

1. L1 - острый микролимфобластный лейкоз
2. L2 - острый лимфобластный лейкоз
3. L3 - острый макролимфоцитарный и пролимфоцитарный лимфолейкоз
4. все упомянутые
5. ни один из упомянутых

9. Какой из перечисленных лейкозов не является миелогенным?

1. острый недифференцированный лейкоз
2. острый миелобластный лейкоз без вызревания клеток
3. острый миелобластный лейкоз с признаками вызревания клеток
4. острый промиелоцитарный лейкоз
5. острый макролимфоцитарный и пролимфоцитарный лимфолейкоз

10. Какой из перечисленных лейкозов не является миелогенным?

1. острый миеломонобластный лейкоз
2. острый монобластный лейкоз
3. острый микролимфобластный лейкоз
4. острый эритромиелоз
5. все являются миелогенными

11. Какие варианты начала заболевания не типичны для острого лейкоза?

1. острое, похожее на грипп
2. постепенное начало
3. бессимптомное начало
4. все варианты типичны

12. Какие стадии не относятся к эволюции острого лейкоза?

1. начальный период (первично-активная стадия)
2. стадия развернутых клинико-гематологических проявлений (первая атака)
3. ремиссия, достигнутая в результате проводимого лечения
4. все относятся
5. ни одна не относится

13. Какие стадии не относятся к эволюции острого лейкоза?

1. рецидив (вторая или последующие атаки)
2. выздоровление
3. неполное выздоровление
4. терминальная стадия
5. все относятся

14. Какие объективные находки не типичны для начального периода острого лейкоза?

1. умеренная спленомегалия
2. увеличение периферических лимфоузлов
3. лейкозные инфильтраты на коже (лейкемиды)
4. все типичны

15. Какие синдромы не типичны для стадии развернутых клинико-гематологических проявлений острого лейкоза?

1. гиперпластический (инфильтративный) синдром
2. анемический синдром
3. геморрагический синдром
4. нефротический синдром
5. все типичны

16. Какие синдромы не типичны для стадии развернутых клинико-гематологических проявлений острого лейкоза?

1. гиперпластический (инфильтративный) синдром
2. синдром повышенной вязкости крови
3. синдром иммунодефицита
4. синдром нейтролейкемии

17. Что не характерно для гиперпластического (инфильтративного) синдрома при остром лейкозе?

1. спленомегалия
2. лимфаденопатия
3. эритромелалгия
4. гепатомегалия
5. лейкемиды на коже

18. Что не характерно для анемического синдрома при остром лейкозе?

1. гиперхромная мегалобластная анемия
2. нормохромная анемия
3. апластическая анемия
4. гемолитическая анемия

19. Что не характерно для геморрагического синдрома при остром лейкозе?

1. обусловлен тромбоцитопенией
2. обусловлен ДВС-синдромом
3. обусловлен васкулитом
4. может сопровождаться тромбозами
5. все характерно

20. Что не характерно для синдрома иммунодефицита при остром лейкозе?

1. поражаются все звенья иммунитета
2. проявляется высокой лихорадкой
3. проявляется очагами язвенно-некротического воспаления
4. является причиной сепсиса
5. все характерно

21. Что не характерно для синдрома нейрорлейкемии при остром лейкозе?
1. возникают метастатические очаги бластной пролиферации в мозговых оболочках
 2. возникают лейкозные инфильтраты в веществе головного мозга
 3. проявляется менингеальными симптомами - головной болью, тошнотой, рвотой, нарушениями зрения, ригидностью затылочных мышц
 4. все характерно
 5. все упомянутое не характерно для данного синдрома
22. При каком морфологическом типе острого нелимфобластного лейкоза не характерно возникновение ДВС-синдрома.
1. острый недифференцированный лейкоз (M0)
 2. острый промиелоцитарный лейкоз (M3)
 3. острый миеломонобластный лейкоз (M4)
 4. при всех характерно
 5. при всех не характерно
23. Для какого типа острого нелимфобластного лейкоза характерен мегалобластоподобный тип кроветворения?
1. острый миелобластный лейкоз (M1-M2)
 2. острый промиелоцитарный лейкоз (M3)
 3. острый миеломонобластный лейкоз (M4)
 4. острый монобластный лейкоз (M5)
 5. острый эритромиелоз (M6)
24. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для острого лейкоза?
1. лейкоцитоз
 2. нормальное содержание лейкоцитов
 3. лейкопения
 4. все типичны
 5. все не типичны
25. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для острого лейкоза?
1. в мазке присутствуют бласты и зрелые лейкоциты, а клеток на промежуточных стадиях дифференциации нет
 2. тромбоцитопения
 3. снижено количество эритроцитов, гемоглобина
 4. все типичны
 5. все не типичны
26. Какие отклонения в морфологической картине костного мозга не типичны для острого лейкоза?
1. более 50% ядросодержащих клеток костного мозга – бласты
 2. снижено содержание элементов гранулоцитарного роста
 3. снижено содержание элементов мегакариоцитарного роста
 4. снижено содержание элементов эритроцитарного роста
 5. все отклонения типичны

27. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики острого лейкоза и лейкомоидных реакций в пользу острого лейкоза?

1. в мазке присутствуют бласты и зрелые лейкоциты, а клеток на промежуточных стадиях дифференциации нет
2. анемия
3. тромбоцитопения
4. все приведенные критерии могут быть использованы

28. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики острого лейкоза и агранулоцитоза в пользу острого лейкоза?

1. высокое содержание бластных клеток в костном мозге
2. присутствие бластных клеток в периферической крови
3. лейкопения
4. симптомы нарушения противомикробного и противовирусного иммунитета
5. все перечисленные

29. Какие критерии не могут быть использованы для дифференциальной диагностики острого лейкоза и апластической анемии в пользу острого лейкоза?

1. увеличены лимфатические узлы
2. увеличена селезенка
3. обеднение костного мозга клеточными структурами, повышенное содержание в нем жировой ткани
4. присутствие в периферической крови бластных клеток
5. все критерии могут быть использованы

30. Что может быть исключено из плана обследования больного острым лейкозом без существенных потерь для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. стерильная пункция и/или трепанобиопсия крыла подвздошной кости
3. биопсия кожно-мышечного лоскута
4. иммунофенотипирование популяционной (В и Т) принадлежности лейкозных лимфобластов
5. гистохимическое типирование бластов для определения морфологического варианта нелимфобластного лейкоза

31. Что из приведенного ниже не является этапом химиотерапии острого лейкоза?

1. профилактика первой атаки
2. индукция ремиссии
3. консолидация ремиссии
4. поддерживающая терапия
5. профилактика нейтролейкемии

32. Когда не следует проводить трансплантацию костного мозга у больных острым лейкозом?

1. в период первой ремиссии острого нелимфобластного лейкоза
2. в период второй ремиссии острого лимфобластного лейкоза
3. в терминальный период
4. в любой из обозначенных периодов

33. Какие виды трансплантации костного мозга не применяют для лечения больных острым лейкозом?

1. аллогенная трансплантация
2. аутологичная трансплантация
3. гетерологичная трансплантация
4. все виды применяются

34. Какой вид лечения может с большей вероятностью обеспечить выздоровление больного острым лейкозом?

1. полихимиотерапия
2. монокимиотерапия
3. трансплантация костного мозга
4. все перечисленные виды

35. Какая формулировка соответствует определению хронического лимфолейкоза?

1. опухоль из гемопоэтических клеток-предшественников, клеточные линии которой сохраняют способность дифференцироваться до морфологически зрелых, но функционально неполноценных лимфоцитов и гранулоцитов
2. моноклоновая опухоль из гемопоэтических клеток-предшественников, клеточные линии которой сохраняют способность дифференцироваться до морфологически зрелых, но функционально неполноценных лимфоцитов
3. опухоль из гемопоэтических клеток-предшественников, клеточные линии которой сохраняют способность дифференцироваться до морфологически зрелых лимфоцитов, гранулоцитов, тромбоцитов
4. моноклоновая опухоль из гемопоэтических клеток-предшественников, клеточные линии которой сохраняют способность дифференцироваться до морфологически незрелых, но функционально полноценных лимфоцитов
5. опухоль из тканей лимфатических узлов, клетки которой утратили способность дифференцироваться до морфологически зрелых и функционально полноценных лимфоцитов

36. Что может являться этиологическим и пусковым фактором возникновения хронического лимфолейкоза?

1. вирусная инфекция
2. пожилой возраст, мужской пол
3. воздействие низкочастотного электромагнитного поля
4. все перечисленное может играть этиологическую роль при данном заболевании

37. Что не типично для патогенеза хронического лимфолейкоза?

1. мутация в геноме клетки предшественника под влиянием вируса и пускового фактора
2. лимфоциты опухолевого клона способны дифференцироваться до плазматических клеток
3. формирование мутантного клона лимфоэпителических клеток
4. присутствие в геноме лимфоцитов опухолевого клона с хромосомными aberrациями
5. мутантный опухолевый клон дифференцируется до морфологически зрелых лимфоцитов

38. Что не типично для патогенеза хронического лимфолейкоза?

1. чаще возникает Т-клеточный тип лимфолейкоза
2. чаще возникает В-клеточный тип лимфолейкоза
3. характерны хромосомные aberrации в виде трисомии 12-й хромосомы
4. характерны хромосомные aberrации в виде делеции длинного плеча 13-й хромосомы
5. характерна транслокация генов в хромосомах с нарушениями их экспрессии

39. Какие патологические сдвиги не характерны для хронического лимфолейкоза?

1. нарушен противовирусный иммунитет
2. нарушен противоопухолевый иммунитет
3. заболевание склонно переходить в лимфосаркому
4. заболевание склонно переходить в острый лейкоз
5. заболевание склонно переходить в миелофиброз

40. Какие жалобы могут предъявлять больные в начальную стадию хронического лимфолейкоза?

1. общая слабость
2. потливость
3. учащение простудных заболеваний
4. все упомянутые жалобы могут иметь место
5. больные никогда ни на что не жалуются

41. Какие объективные признаки болезни могут быть выявлены у больных в начальную стадию хронического лимфолейкоза?

1. увеличение шейных лимфоузлов
2. гепатомегалия
3. спленомегалия
4. тромбоцитопеническая пурпура
5. все перечисленное

42. Какие объективные особенности не типичны для лимфаденопатии в начальную стадию хронического лимфолейкоза?

1. лимфоузлы тестовато-эластичной консистенции
2. лимфоузлы безболезненные
3. лимфоузлы не спаяны между собой и с кожей
4. лимфоузлы не изъязвляются и не нагнаиваются
5. все приведенные особенности типичны

43. Какие жалобы не характерны для больных хроническим лимфолейкозом в развернутую стадию заболевания?

1. выраженная общая слабость
2. зуд кожи
3. лихорадка
4. артралгии
5. потливость по ночам

44. Какие объективные признаки не характерны для развернутой стадии хронического лимфолейкоза?

1. выраженное увеличение лимфоузлов
2. спленомегалия
3. лейкозные инфильтраты в коже
4. симметричный артрит с поражением плечевых суставов
5. опоясывающий лишай

45. Какие поражения не характерны для развернутой стадии хронического лимфолейкоза?

1. лимфоидная инфильтрация легких
2. почечная недостаточность
3. сдавление медиастинальными лимфоузлами верхней полой вены
4. гемартроз
5. лимфоидная инфильтрация кишечника

46. Какими симптомами проявляется сдавление верхней полой вены лимфоузлами в развернутую стадию хронического лимфолейкоза?

1. кашлем, одышкой
2. кровохарканьем
3. набуханием шейных вен
4. всеми перечисленными симптомами
5. ни одним из перечисленных симптомов

47. К каким осложнениям может привести гиперплазия внутрибрюшных лимфоузлов в развернутую стадию хронического лимфолейкоза?

1. механическая желтуха
2. кишечная непроходимость
3. острый панкреатит
4. к любому из перечисленных
5. ни к одному из перечисленных

48. Какие особенности клинической картины не типичны для терминальной стадии хронического лимфолейкоза?

1. выраженное истощение
2. высокая лихорадка
3. генерализованная герпетическая инфекция
4. мучительная головная боль
5. все типичны

49. Какие поражения не возникают в терминальную стадию хронического лимфолейкоза?

1. обострение туберкулеза
2. генерализация герпетической инфекции
3. анемия
4. тромбоцитопеническая пурпура
5. все перечисленные поражения возникают при данном заболевании

50. Какие патологические сдвиги не типичны для терминальной стадии хронического лимфолейкоза?

1. спленомегалия
2. гепатомегалия
3. артралгия
4. геморрагический синдром
5. лимфаденопатия

51. Какие осложнения не типичны для терминальной стадии хронического лимфолейкоза?

1. синдром Рихтера (лимфосаркома)
2. острый лейкоз
3. почечная недостаточность
4. надпочечниковая недостаточность
5. все осложнения типичны для данного заболевания

52. Какие изменения свидетельствуют о формировании лимфосаркомы у больных в терминальной стадии хронического лимфолейкоза?

1. быстрое увеличение размеров, каменистая плотность лимфоузлов
2. сдавление лимфоузлами средостения верхней полой вены
3. сдавление лимфоузлами общего желчного протока, механическая желтуха
4. появлением менингеальных симптомов, гемипареза
5. высокая лихорадка, профузные поты

53. Какие лабораторные показатели типичны для начальной стадии хронического лимфолейкоза?

1. лейкоцитоз $10-50 \times 10^9/\text{л}$ за счет абсолютного лимфоцитоза
2. сдвиг лейкоцитарной формулы влево
3. тромбоцитопения
4. анемия
5. все упомянутые отклонения типичны

54. Какие лабораторные показатели не типичны для развернутой стадии хронического лимфолейкоза?

1. лейкоцитоз $50-200 \times 10^9/\text{л}$ за счет абсолютного лимфоцитоза
2. сдвиг лейкоцитарной формулы влево до промиелоцитов
3. тени Гумпрехта в мазках крови
4. клетки Риделя в мазках крови
5. все упомянутые показатели типичны для данной стадии заболевания

55. Какие отклонения показателей миелограммы абсолютно не типичны для развернутой стадии хронического лимфолейкоза?

1. в клеточном составе костного мозга 50-60% лимфоидных клеток
2. в костном мозге увеличено содержание плазматических клеток
3. в костном мозге уменьшено содержание клеток гранулоцитарной линии
4. в костном мозге уменьшено содержание клеток эритроцитарной линии
5. в костном мозге уменьшено содержание клеток мегакариоцитарной линии

56. Какие показатели типичны для хронического лимфолейкоза?

1. в лимфоцитах повышено содержание гликогена
2. в гранулоцитах понижена активность щелочной фосфатазы
3. в кариотипе лимфоцитов выявляется филадельфийская хромосома
4. все упомянутые показатели типичны
5. все упомянутые показатели не типичны

57. Какие отклонения биохимических показателей типичны для хронического лимфолейкоза?

1. гиперхолестеринемия
2. гипохолестеринемия
3. гипергаммаглобулинемия
4. гипогаммаглобулинемия
5. гиперурикемия

58. Какие отклонения лабораторных показателей типичны для терминальной стадии хронического лимфолейкоза?

1. глубокое падение уровня эритроцитов, гемоглобина
2. глубокая тромбоцитопения
3. лейкоцитоз за счет лимфоцитоза
4. инверсия лейкоцитоза в лейкопению
5. все отклонения могут иметь место

59. Какие отклонения в миеелограмме могут свидетельствовать о переходе терминальной стадии хронического лимфолейкоза в острый лейкоз?

1. тотальная лимфоидная инфильтрация костного мозга
2. большое количество бластов в костном мозге
3. отсутствие в костном мозге клеток эритроцитарной, гранулоцитарной, мегакариоцитарной линий
4. замещение жирового костного мозга красным
5. резкое увеличение клеточного состава костного мозга за счет ядросодержащих элементов

60. Какие особенности не типичны для селезеночной формы хронического лимфолейкоза?

1. проявляется выраженной спленомегалией
2. отсутствует гиперплазия лимфоузлов
3. в крови относительно небольшой лимфоцитоз
4. в крови высокое содержание гамма-глобулинов
5. все типичны

61. Какие особенности не типичны для костномозговой формы хронического лимфолейкоза?

1. отсутствует лимфаденопатия
2. отсутствует гепатомегалия
3. отсутствует спленомегалия
4. сопровождается глубокой панцитопенией (анемией, агранулоцитозом, тромбоцитопенией)
5. сопровождается гипергаммаглобулинемией

62. Какие особенности не типичны для опухолевидной формы хронического лимфолейкоза?

1. развивается у молодых людей
2. отличается большими размерами увеличенных лимфоузлов при относительно небольшом лимфоцитозе
3. редко бывают анемия, агранулоцитоз
4. в отпечатках лимфоузлов обнаруживают много лимфобластов, лимфоидных элементов с базофилией цитоплазмы
5. осложняется тромбоцитопенической пурпурой

63. Какие критерии можно использовать для дифференциальной диагностики хронического лимфолейкоза и реактивной лимфаденопатии с лимфоцитозом в пользу хронического лимфолейкоза?

1. гипергаммаглобулинемия
2. гипогаммаглобулинемия
3. плазматизация костного мозга
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

64. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного хроническим лимфолейкозом без существенных потерь для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. гистохимическое исследование лейкоцитов на активность щелочной фосфатазы
3. общий анализ мочи
4. биохимический анализ крови: общий белок и фракции
5. иммунологический анализ: содержание иммуноглобулинов всех классов. Типирование лимфоцитов на принадлежность В-клеточному или Т-клеточному клонам

65. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного хроническим лимфолейкозом без существенных потерь для качества диагностики?

1. стерильная пункция и/или трепанобиопсия крыла подвздошной кости
2. гистологическое исследование лимфатических узлов
3. ультразвуковое исследование органов брюшной полости
4. рентгенография грудной клетки
5. рентгенография суставов

66. Какие методы не применяются для лечения больных хроническим лимфолейкозом?

1. химиотерапия цитостатическими препаратами
2. цитоферез
3. плазмаферез
4. лучевая терапия
5. спленэктомия

67. Какие методы применяются для лечения глубокой тромбоцитопении, гемолитической анемии, выраженной спленомегалии у больных с хроническим лимфолейкозом?

1. курсовое лечение большими дозами преднизолона
2. лучевая терапия
3. спленэктомия
4. ни один из упомянутых
5. все упомянутые

68. Какая формулировка соответствует определению хронического миелолейкоза?

1. миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых гранулоцитов, эритроцитов, тромбоцитов
2. миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых гранулоцитов, тромбоцитов
3. миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых гранулоцитов преимущественно нейтрофильного ряда
4. миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых гранулоцитов, лимфоцитов
5. миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до миелоцитов

69. Что может являться этиологическим или пусковым фактором хронического миелолейкоза?

1. вирусная инфекция
2. ионизирующая радиация
3. токсические воздействия
4. все перечисленное
5. ничего из перечисленного

70. Какие aberrации кариотипа клеток крови являются типичными для хронического миелолейкоза?

1. трисомия X
2. филадельфийская хромосома
3. полиплоидия хромосомного набора
4. все перечисленное
5. ничего из перечисленного

71. В каких клетках можно обнаружить филадельфийскую хромосому у больных хроническим миелолейкозом?

1. Т-лимфоциты
2. макрофаги
3. гранулоциты
4. во всех перечисленных
5. ни в одних из перечисленных

72. Какой патогенетический механизм не типичен для хронического миелолейкоза?

1. клетки опухолевого клона дифференцируются до зрелых нейтрофилов
2. сохраняется способность трехростковой - эритроцитарной, миелоцитарной, мегакариоцитарной дифференциации опухолевого клона
3. снижена экспрессия генов апоптоза у зрелых нейтрофилов опухолевого клона
4. компенсаторная гиперплазия и лейкоэмическая инфильтрация приводят к выраженной спленомегалии
5. опухолевый клон кроветворных клеток распространяется по костному мозгу, метастазирует в кожу, селезенку, печень, другие органы и ткани

73. Какими миелопролиферативными заболеваниями может осложниться или завершаться хронический миелолейкоз?

1. острым лейкозом
2. хроническим лимфолейкозом
3. истинной полицитемией
4. любым из перечисленных
5. ни одним из перечисленных

74. Какие осложнения типичны для хронического миелолейкоза?

1. тромбоцитопеническая пурпура
2. апластическая анемия
3. гемолитическая анемия
4. все типичны
5. ни одно не типично

75. Какой стадии в клиническом развитии хронического миелолейкоза не существует?

1. начальной
2. развернутой
3. терминальной с миелопролиферативной акселерацией
4. терминальной с бластным кризом
5. все упомянутые стадии существуют

76. Какие клинические проявления типичны для начальной стадии хронического миелолейкоза?

1. высокая лихорадка
2. боли в суставах
3. общая слабость, потливость, резко выраженное похудение
4. тупые ноющие боли в костях, небольшая спленомегалия
5. все типичны

77. Какие клинические проявления типичны для развернутой стадии хронического миелолейкоза?

1. повышение температуры тела
2. большая потеря массы тела
3. общая слабость, потливость, резко выраженное похудение
4. интенсивные боли в костях, выраженная спленомегалия
5. все типичны

78. Какое осложнение хронического миелолейкоза вызовет у больного острую боль в левой половине живота, шум трения брюшины, подъем температуры?

1. разрыв селезенки
2. инфаркт селезенки
3. острая кишечная непроходимость
4. любое из перечисленных
5. ни одно из перечисленных

79. Какие патологические метаболические сдвиги могут вызвать появление конкрементов в мочевых путях у больных с хроническим миелолейкозом?

1. гиперхолестеринемия
2. гипербилирубинемия
3. гиперурикемия
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

80. Какие симптомы не типичны для фазы миелопролиферативной акселерации терминальной стадии хронического миелолейкоза?

1. сильные боли в костях, позвоночнике
2. увеличенная селезенка занимает до 2/3 объема брюшной полости
3. розовые и коричневые лейкемиды на коже
4. все не типичны
5. все типичны

81. Какие симптомы не типичны для бластного криза в терминальную стадию хронического миелолейкоза?

1. крайне тяжелое общее состояние больного
2. разноцветные кровоподтеки на коже
3. увеличенные лимфоузлы каменной плотности
4. болезненные уплотнения, узлы на коже лица, рук, туловища
5. малиново-красный цвет видимых слизистых

82. Какой лейкоцитоз типичен для начальной стадии хронического миелолейкоза?

1. отсутствие лейкоцитоза
2. лейкоцитоз до $15-30 \times 10^9/\text{л}$
3. лейкоцитоз $30-300 \times 10^9/\text{л}$
4. лейкоцитоз выше $300 \times 10^9/\text{л}$
5. любой вариант типичен

83. Какой лейкоцитоз типичен для развернутой стадии хронического миелолейкоза?

1. отсутствие лейкоцитоза
2. лейкоцитоз до $15-30 \times 10^9/\text{л}$
3. лейкоцитоз $30-300 \times 10^9/\text{л}$
4. лейкоцитоз выше $300 \times 10^9/\text{л}$
5. любой вариант типичен

84. Какой лейкоцитоз типичен для фазы миелопролиферативной акселерации терминальной стадии хронического миелолейкоза?

1. отсутствие лейкоцитоза
2. лейкоцитоз до $15-30 \times 10^9/\text{л}$
3. лейкоцитоз $30-300 \times 10^9/\text{л}$
4. лейкоцитоз свыше $300 \times 10^9/\text{л}$
5. любой вариант типичен

85. Какие отклонения в биохимическом анализе крови могут иметь место при хроническом миелолейкозе?

1. повышенный уровень мочевой кислоты
2. пониженный уровень холестерина
3. повышенное содержание билирубина
4. высокая активность ЛДГ
5. все могут иметь место

86. Какие отклонения диагностических тестов не типичны для хронического миелолейкоза?

1. высокое содержание щелочной фосфатазы в нейтрофилах
2. низкое содержание щелочной фосфатазы в нейтрофилах
3. повышенный уровень мочевой кислоты в крови
4. филадельфийская хромосома в кариотипе гранулоцитов
5. все типичны

87. Что из приведенного ниже типично для начальной стадии хронического миелолейкоза?

1. нормальный анализ крови
2. лейкоцитоз до $15-30 \times 10^9/\text{л}$ со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов и промиелоцитов, базофилия, эозинофилия, умеренный тромбоцитоз
3. лейкоцитоз от 30 до $300 \times 10^9/\text{л}$ со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов и миелобластов
4. нейтрофильный лейкоцитоз до $500-1000 \times 10^9/\text{л}$ с резким сдвигом лейкоцитарной формулы влево до бластов
5. все типично

88. Что из приведенного ниже типично для развернутой стадии хронического миелолейкоза?

1. нормальный анализ крови
2. лейкоцитоз до $15 \times 10^9/\text{л}$ со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов и промиелоцитов, базофилия, эозинофилия, умеренный тромбоцитоз
3. нейтрофильный лейкоцитоз $500-1000 \times 10^9/\text{л}$ с резким сдвигом лейкоцитарной формулы влево до бластов
4. лейкоцитоз от 30 до $300 \times 10^9/\text{л}$ со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов и миелобластов
5. все типично

89. Что из приведенного ниже типично для терминальной стадии хронического миелолейкоза?

1. нормальный анализ крови
2. лейкоцитоз до $15 \times 10^9/\text{л}$ со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов и промиелоцитов, базофилия, эозинофилия, умеренный тромбоцитоз
3. лейкоцитоз от 30 до $300 \times 10^9/\text{л}$ со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов и миелобластов
4. нейтрофильный лейкоцитоз $500-1000 \times 10^9/\text{л}$ с резким сдвигом лейкоцитарной формулы влево до бластов
5. все типично

90. Какие отклонения в морфологическом составе костного мозга типичны для начальной стадии хронического миелолейкоза?

1. значительно увеличено количество клеток гранулоцитарных линий, бластов не более 10%, количество эритрокариоцитов умеренно снижено, много мегакариоцитов
2. значительно подавлен эритроцитарный росток, увеличено содержание миелобластов, эозинофилов и базофилов, уменьшено количество мегакариоцитов
3. повышено содержание клеток гранулоцитарной линии с преобладанием юных форм, количество бластов не превышает верхней границы нормы, увеличено количество мегакариоцитов
4. любые типичны
5. ни один не типичен

91. Какие отклонения в морфологическом составе костного мозга типичны для развернутой стадии хронического миелолейкоза?

1. значительно увеличено количество клеток гранулоцитарных линий, бластов не более 10%, количество эритрокариоцитов умеренно снижено, много мегакариоцитов
2. много клеток гранулоцитарной линии с преобладанием юных форм, увеличено количество мегакариоцитов
3. значительно подавлен эритроцитарный росток, увеличено содержание миелобластов, эозинофилов и базофилов, уменьшено количество мегакариоцитов
4. любые типичны
5. ни один не типичен

92. Какие отклонения в морфологическом составе костного мозга типичны для терминальной стадии хронического миелолейкоза?

1. значительно подавлен эритроцитарный росток, увеличено содержание миелобластов, эозинофилов и базофилов, уменьшено количество мегакариоцитов
2. много клеток гранулоцитарной линии с преобладанием юных форм, увеличено количество мегакариоцитов
3. значительно увеличено количество клеток гранулоцитарных линий, бластов не более 10%, количество эритрокариоцитов умеренно снижено, много мегакариоцитов
4. любые типичны

93. Какой стадии хронического миелолейкоза соответствует анализ крови, где выявлено глубокое падение содержания эритроцитов и гемоглобина с полным отсутствием ретикулоцитов, тромбоцитопения, лейкопения, blasts больше 30%, лейкоэмический провал: в мазке зрелые нейтрофилы и blasts, а промежуточных созревающих форм нет?

1. начальной стадии
2. развернутой стадии
3. терминальной стадии в фазе миелопролиферативной акселерации
4. терминальной стадии в фазе бластного криза
5. не соответствует ни одной стадии данного заболевания

94. Что из приведенного ниже не относится к критериям клинко-лабораторной диагностики хронического миелолейкоза?

1. нейтрофильный лейкоцитоз в периферической крови свыше $20 \times 10^9/\text{л}$. Эозинофильно-базофильная ассоциация. Обнаружение филадельфийской хромосомы в клетках крови
2. наличие в лейкоцитарной формуле пролиферирующих (миелоциты, промиелоциты) и созревающих (миелоциты, метамиелоциты) гранулоцитов
3. миелоидная гиперплазия костного мозга. Снижение активности щелочной фосфатазы нейтрофилов
4. спленомегалия
5. все относится

95. Совокупность каких признаков позволяет дифференцировать хронический миелолейкоз от других похожих заболеваний?

1. присутствие в клетках крови филадельфийской хромосомы, сниженного содержания щелочной фосфатазы в нейтрофилах, эозинофильно-базофильная ассоциация
2. спленомегалия, лейкоиды на коже, тромбоцитопеническая пурпура.
3. боли в костях, в левом подреберье, гемолитическая анемия
4. ни одна из приведенных
5. любая из приведенных

96. Что можно исключить из плана обследования больного хроническим миелолейкозом без существенных потерь для качества диагностики?

1. общий анализ крови с гистохимическим исследованием содержания щелочной фосфатазы в нейтрофилах
2. цитогенетический анализ кариотипа клеток крови
3. биохимический анализ крови: мочевая кислота, холестерин, кальций, ЛДГ, билирубин
4. стерильная пункция и/или трепанобиопсия крыла подвздошной кости
5. биопсия кожно-мышечного лоскута

97. Какие приемы и методы нет смысла применять для лечения больных хроническим миелолейкозом?

1. терапия цитостатиками
2. пульс-терапия метилпреднизолоном и циклофосфаном
3. введение альфа-2-интерферона
4. цитоферез

98. Какие приемы и методы нет смысла применять для лечения больных с хроническим миелолейкозом?

1. плазмаферез
2. лучевая терапия
3. спленэктомия
4. пересадка костного мозга
5. все перечисленные

99. Какой цитостатик является препаратом первого выбора при лечении больных с хроническим миелолейкозом?

1. миелосан
2. гидроксимочевина
3. миелобромол
4. метотрексат
5. 6-меркаптопурин

100. Какой метод лечения позволяет добиться у большей половины больных с хроническим миелолейкозом полной ремиссии?

1. монокимиотерапия гидроксимочевиной
2. полихимиотерапия
3. спленэктомия
4. цитоферез
5. трансплантация костного мозга

101. С какой целью применяется лучевая терапия у больных с хроническим миелолейкозом?

1. лечение гигантской спленомегалии и опухолеподобных лейкомиг
2. лечение синдрома гиперлейкоцитоза
3. лечение тромбоцитоза
4. лечение болей в костях и позвоночнике
5. при всех упомянутых обстоятельствах

102. Когда применяется спленэктомия при лечении больных с хроническим миелолейкозом?

1. при угрожающем разрыве селезенки
2. при глубокой тромбоцитопении
3. при выраженном гемолизе эритроцитов
4. при всех указанных обстоятельствах
5. ни при одном из указанных обстоятельств

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 5	14 - 3	27 - 4	40 - 4	53 - 1	66 - 3	79 - 3	92 - 1
2 - 5	15 - 4	28 - 1	41 - 1	54 - 1,2	67 - 5	80 - 5	93 - 4
3 - 4	16 - 2	29 - 3	42 - 5	55 - 2	68 - 3	81 - 5	94 - 1
4 - 3	17 - 3	30 - 3	43 - 5	56 - 1	69 - 4	82 - 2,3,4	95 - 1
5 - 4	18 - 5	31 - 1	44 - 4	57 - 4	70 - 2	83 - 2,3,4	96 - 5
6 - 1	19 - 3	32 - 3	45 - 4	58 - 5	71 - 3	84 - 2,3,4	97 - 2
7 - 2	20 - 5	33 - 3	46 - 3	59 - 2	72 - 2	85 - 5	98 - 1
8 - 3	21 - 4	34 - 3	47 - 4	60 - 4	73 - 1	86 - 1	99 - 2
9 - 5	22 - 1	35 - 2	48 - 5	61 - 5	74 - 4	87 - 2,3,4	100 - 5
10 - 3	23 - 5	36 - 4	49 - 5	62 - 5	75 - 5	88 - 2,3,4	101 - 1
11 - 4	24 - 4	37 - 2	50 - 3	63 - 2	76 - 4	89 - 2,3,4	102 - 4
12 - 4	25 - 4	38 - 1	51 - 4	64 - 2	77 - 5	90 - 3	
13 - 3	26 - 5	39 - 5	52 - 1	65 - 5	78 - 2	91 - 1	

Тема 12. ИСТИННАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ.

ПАРАПРОТЕИНЕМИЧЕСКИЕ ГЕМОБЛАСТОЗЫ

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Определение понятия «истинная полицитемия». Этиология истинной полицитемии.
2. Клиническая картина истинной полицитемии на разных стадиях развития заболевания.
3. Морфологическая картина периферической крови и костного мозга у больных истинной полицитемией на разных стадиях развития заболевания.
4. Клинические и лабораторные критерии дифференциального диагноза истинной полицитемии с другими заболеваниями, сопровождающимися эритроцитозом, тромбоцитозом, гранулоцитозом.
5. Программа лечения больных истинной полицитемией на различных стадиях развития заболевания.
6. Парапротеинемические гемобласты. Определение понятия. Патогенез. Классификация.
7. Множественная миелома. Определение понятия. Клиническая классификация.
8. Основные синдромы, формирующие клиническую картину множественной миеломы.
9. Ключевые критерии клинической, лабораторной и инструментальной диагностики множественной миеломы.
10. Дифференциальный диагноз множественной миеломы с другими парапротеинемическими гемобластами.
11. Дифференциальный диагноз множественной миеломы с метастазами опухоли, подагрой.
12. Тактика лечения больных с множественной миеломой.
13. Макроглобулинемия Вальденстрема. Определение. Этиология. Патогенез.
14. Клиническая картина макроглобулинемии Вальденстрема. Основные клинические симптомы. Клинико-лабораторные критерии диагноза. Дифференциальный диагноз.
15. Лечение макроглобулинемии Вальденстрема. Прогноз.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Истинная полицитемия или **болезнь Вакеза** – миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых эритроцитов, гранулоцитов, тромбоцитов. В этиологии истинной полицитемии может иметь значение латентная вирусная инфекция.

В клиническом течении болезни выделяются три стадии:

1. Начальная стадия продолжительностью около 5 лет характеризуется умеренным эритроцитозом, небольшой плеторой, отсутствием сплснотегаии,

редкостью сосудистых и тромботических осложнений. Выявляется трехростковая гиперплазия костного мозга.

2. Развернутая эритромиеломная стадия продолжительностью более 10 лет, которая разделяется на две подстадии.
 - а. Без миелоидной метаплазии селезенки. Характеризуется выраженной плеторой, эритромиелалгией, спленомегалией, панмиелозом - выраженной эритромиелоидной и мегакариоцитарной гиперплазией костного мозга с замещением жирового мозга красным. Часто возникают тромботические осложнения в виде инфарктов, инсультов, некрозов кончиков пальцев.
 - б. С миелоидной метаплазией селезенки. Проявляется выраженной спленомегалией, гепатомегалией, умеренно выраженной плеторой, панмиелозом, кровоточивостью, тромботическими осложнениями.
3. Терминальная анемическая стадия. Соответствует формированию миелофиброза. Проявляется апластической анемией с панцитопенией, выраженной спленомегалией, гепатомегалией. В этой стадии заболевание может трансформироваться в хронический миелолейкоз, острый лейкоз. Особенно в случаях применения для лечения радиоактивного фосфора и цитостатиков.

Диагностика.

Общий анализ крови: эритроцитоз выше $5.7 \times 10^9/\text{л}$, гемоглобин более 177 г/л. Тромбоцитоз. Нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево до единичных метамиелоцитов и миелоцитов. СОЭ снижена до 0,5-1 мм/час. Вязкость крови в 5-8 раз выше нормы. Гематокрит превышает 52%.

Биохимическое исследование крови: повышенное содержание мочевой кислоты, умеренное повышение уровня билирубина.

Стернальная пункция: выраженная гиперплазия всех трех ростков миелопоэза - эритроцитарного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного, с замещением жирового мозга красным. В терминальную стадию признаки миелофиброза.

Истинную полицитемию необходимо дифференцировать с вторичными симптоматическими эритроцитозами, большая часть которых систематизирована в следующей классификации:

- Вторичные абсолютные эритроцитозы как результат гиперпродукции эритропоэтинов.
 - При генерализованной тканевой гипоксии - гипоксический компенсаторный эритроцитоз:
 - с артериальной гипоксемией: «высотная» болезнь, хроническая легочная недостаточность, врожденные «синие» пороки сердца, карбоксигемоглобинемия при интенсивном курении табака;
 - без артериальной гипоксемии: гемоглобинопатии с повышенным сродством к кислороду.
 - При опухолях (паранеопластические эритроцитозы): гипернефрома, гемангиоматоз мозжечка, гепатома, миома матки, опухоли надпочечников, киста гипофиза, вирилизующие опухоли яичников.
 - При локальной ишемии почек: кисты почек, гидронефроз, стеноз почечных артерий.
- Вторичные относительные гемоконцентрационные эритроцитозы: стрессовый эритроцитоз, эритроцитоз на фоне приема больших доз мочегонных препаратов, после многократной рвоты, при поносах.

- Первичный эритроцитоз - семейный немиелопролиферативный, неясной этиологии.

Диагноз любого из представленных выше вторичных эритроцитозов можно исключить, если при обследовании больного выявлена совокупность следующих признаков:

- отсутствие объективных причин для формирования вторичного эритроцитоза;
- содержание эритроцитов в крови выше $6,0 \times 10^{12}/л$ у мужчин, и $5,7 \times 10^{12}/л$ у женщин;
- гемоглобин выше 177 г/л у мужчин и 172 г/л у женщин;
- гиперплазия эритроцитарного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного ростков в костном мозге с вытеснением из него жира;
- спленомегалия;
- клинические проявления плеторического синдрома: вишнево-красный цвет кожи, слизистых, эритромелалгия, склонность к тромбозам, геморрагический синдром, симптоматическая артериальная гипертензия;
- низкое содержание эритропоэтина в крови.

Лечение. Приняты следующие критерии выбора методов терапии истинной полицитемии (по А.И. Воробьеву):

- Лечение не начинать до тех пор, пока не будет установлен точный диагноз истинной полицитемии.
- Лечение индивидуализировать: у пациентов старше 70 лет, использовать радиоактивный фосфор P^{32} и кровопускания; у больных 50-70 лет – кровопускания и гидроксимочевину; у лиц моложе 50 лет – по возможности только кровопускания.
- До начала любой другой терапии пытаться снизить гематокрит при помощи кровопусканий.
- Гематокрит поддерживать на уровне ниже 46%.
- Пациентам, у которых высок риск развития тромботических осложнений, назначать цитостатические препараты.
- Избегать назначения цитостатиков пациентам в возрасте до 50 лет.
- Воздерживаться от плановых оперативных вмешательств до тех пор, пока болезнь не будет контролироваться (находиться в фазе ремиссии) в течение минимум 2 месяцев.
- Избегать глубокого дефицита железа в организме больного.

Кровопускания проводятся с целью устранения плеторы. За один сеанс извлекают около 500 мл крови. У пожилых людей, при наличии тяжелой сердечной и церебральной патологии количество одномоментно удаляемой крови уменьшают до 350 мл. Кровопускания повторяют через день, если больной лечится стационарно, или через 2 дня при амбулаторном лечении. Накануне первого кровопускания проводят антиагрегантную терапию: ацетилсалициловая кислота 0,125 мг – 2 раза в день или курантил до 200 мг в день и продолжать ее еще 1-2 недели после последнего кровопускания. Непосредственно перед кровопусканием следует ввести внутривенно капельно 400 мл реополиглюкина вместе с 5 тыс. ЕД гепарина. Кровопускания можно заменить цитоферезом.

Радиоактивный фосфор P^{32} применяется при лечении больных старше 70 лет. Из цитостатиков препаратом выбора является гидроксимочевина. С целью уменьшения гиперурикемии назначают аллопуринол по 100 мг трижды в день.

Для профилактики тромбозов необходим постоянный прием антиагрегантов. Зуд кожи является показанием для назначения антигистаминных препаратов. При лечении симптоматической артериальной гипертензии применяют антагонисты кальция, бета-адреноблокаторы. В терминальную стадию заболевания для предотвращения прогрессирования апластической анемии назначают преднизолон, при неэффективности глюкокортикоидной терапии – спленэктомия.

Множественная миелома (миеломная болезнь, плазмоцитома, болезнь Рустицкого-Калера) – злокачественная опухоль из плазматических клеток, синтезирующих моноклональные (молекулярно идентичные) иммуноглобулины или свободные легкие цепи моноклональных иммуноглобулинов.

Этиология множественной миеломы неизвестна. Не исключается роль вирусной инфекции в сочетании с генетической предрасположенностью. Множественная миелома происходит из одной клетки, относящейся к системе В-лимфоцитов, достигшей конечной стадии дифференциации – плазматической клетки и приобретшей способность безудержно размножаться. В абсолютном большинстве случаев иммуноглобулины-парапротеины секретируются опухолью и циркулируют в крови и лимфе.

В соответствии с классом производимых опухолью иммуноглобулинов (IgG, IgA, IgD, IgE) существуют миеломы G, A, D, E и Бенс-Джонса (секретируются только легкие цепи иммуноглобулинов). Очень редко встречаются М-миелома (выделяет IgM) и несекретирующая миелома. В половине случаев выявляется G-тип заболевания. На втором месте А-тип, который встречается в два раза реже, чем G-миелома.

Возможны следующие варианты развития и распространения множественной миеломы: солитарная миелома (внутрикостная, внескостная); множественная (генерализованная) миелома (множественно-опухолевая, диффузно-узловая, диффузная).

В зависимости от величины опухолевой массы по отношению к площади поверхности тела больного выделяют 3 стадии развития множественной миеломы.

- I стадия (низкая масса опухоли). Относительный объем опухоли меньше $0,6 \text{ кг/м}^2$. Уровень кальция в крови не повышен (менее 3 ммоль/л). Гемоглобин крови превышает 100 г/л . Гематокрит больше 32%. Невысокий М-градиент на электрофореграмме белков сыворотки крови. Патологические изменения на рентгенограммах плоских костей отсутствуют.
- II стадия (средняя масса опухоли). Относительный объем миеломы от $0,6$ до $1,2 \text{ кг/м}^2$. Определяется небольшая гиперкальциемия (около 3 ммоль/л). Гемоглобин $85\text{--}100 \text{ г/л}$. Гематокрит 25–32%. На рентгенограммах плоских костей и позвоночника определяются единичные очаги остеопороза.
- III стадия (большая масса опухоли). Относительный объем миеломы превышает $1,2 \text{ кг/м}^2$. Имеет место выраженная гиперкальциемия (более 3 ммоль/л). Гемоглобин менее 85 г/л . Гематокрит менее 25%. Рентгенологически диагностируется распространенный диффузно-очаговый остеолитиз костей, патологические переломы плоских костей и позвонков.

В каждой стадии выделяют подстадии «А» или «Б», которые устанавливаются в соответствии со следующими критериями: «А» – если содержание креатинина в крови меньше $0,18 \text{ ммоль/л}$; «Б» – если содержание креатинина в крови превышает уровень $0,18 \text{ ммоль/л}$.

В клиническом течении множественной миеломы выделяются начальный (бессимптомный), развернутый и терминальный периоды. Клиническую картину

множественной миеломы в развернутый и терминальный периоды определяет комплекс синдромов: поражение скелета или костно-мозговой синдром; синдром почечной патологии; синдром повышенной вязкости крови; синдром гиперкальциемии; синдром периферической сенсорной нейропатии; геморрагический синдром; синдром депрессии иммунитета; синдром нарушенного гемопоэза; параамилоидоз.

Диагностика. О множественной миеломе следует думать в тех случаях, когда у больных жалобы на боли в костях сочетаются с похудением, выраженной слабостью, лихорадкой, значительным увеличением СОЭ. Диагноз подтверждается регистрацией очаговых дефектов в строении плоских костей при рентгенографии, а также при выявлении высокой гипергаммаглобулинемии и М-градиента в гаммаглобулиновой фракции при электрофорезе сывороточных белков. Белок Бенс-Джонса в моче, представляющий собой легкие цепи секретируемых миеломой иммуноглобулинов также свидетельствует в пользу множественной миеломы. Диагноз несекретирующей множественной миеломы верифицируется гистологическим исследованием препаратов костного мозга методом иммунофлюоресценции (реакция Кумбса). Дифференциальный диагноз следует проводить с плазмоклеточным лейкозом, макроглобулинемией Вальденстрема.

Лечение. У больных множественной миеломой на IА и IАА стадиях заболевания воздерживаются от цитостатической терапии. При увеличении массы опухоли, переходе заболевания во IIБ-III стадия показана курсовая полихимиотерапия по протоколам. Протокол М-2: преднизолон-40 мг/м² 1-ый – 7-ой дни; винкристин 1-4 мг/м² 1 день; циклофосфамид 400 мг/м² 1 день; мелфалан 8 мг/м² с 1-го по 7-ой дни; кармустин (далес-BCNU) 20 мг/м² 1 день.

Протокол ВМЦП: винкристин-1 мг/м²; мелфалан 6 мг/м² 1-ый – 4-ый дни, циклофосфамид 125 мг/м² 1-4 дни; преднизолон 60 мг/м² 1-ый – 4-ый дни внутрь.

Терапия резерва:

- протокол ЦП: (циклофосфамид, преднизолон);
- протокол VAD (винкристин, доксорубин, дексаметазон);
- локальная лучевая терапия до 40 Гр (курс).

Лучевая терапия множественной миеломы оказывается необходимой при наличии крупных очагов костной деструкции, резко выраженных локальных болях, обусловленных переломами и не купируемых химиотерапией. Для удаления избытка парапротеинов из крови используют плазмаферез. Для купирования инфекционных осложнений назначаются антибиотики широкого спектра действия. С целью поддержания противинфекционного иммунитета вводится иммуноглобулин. Лечение гиперкальциемии проводится методом форсированного диуреза, введением препаратов кальцитрина.

Макроглобулинемия Вальденстрема – парапротеинемический гемобластоз с опухолевой пролиферацией в костном мозге, лимфоузлах, в других органах малых В-лимфоцитов, созревающих до плазмочитов, способных секретировать моноклональные иммуноглобулины (макроглобулины) класса IgM.

Этиология неизвестна. Предполагается вирусное поражение генетически предрасположенных людей с последующей иммунной стимуляцией опухолевого роста малых лимфоцитов. Эти клетки способны созреть до плазмочитов, синтезирующих моноклональный иммуноглобулин класса IgM. Среди всех иммуноглобулинов IgM обладает самой большой молекулярной массой и наибольшими пространственными размерами. Поэтому его называют макроглобулином, а заболевание - макроглобулинемией.

В патогенезе макроглобулинемии Вальденстрема ведущими моментами являются: патологический рост опухолевого клона лимфоцитов с вытеснением из костного мозга нормальных ростков кроветворения. При разрывании патологического процесса происходит инфильтрация пролиферирующими лимфоцитами и плазмощитами лимфатических узлов, селезенки, печени и др. Избыточное содержание в крови IgM увеличивает вязкость крови, что приводит к нарушениям микроциркуляции в жизненно важных органах и тканевых структурах. Образование агрегатов (иммунных комплексов) IgM, обладающих свойствами криоглобулинов, способно вызывать криоглобулинемический васкулит, ангиоспастический синдром Рейно, холодовой агглютининовый гемолиз эритроцитов.

Клинико-лабораторные критерии диагноза макроглобулинемии Вальденстрема: моноклональная IgM-гипериммуноглобулинемия, гепатомегалия, спленомегалия, лимфаденопатия, инфильтрация костного мозга, лимфоузлов, селезенки, печени малыми В-лимфоцитами, плазмощитами без очагового остеопороза, гиперкальциемии.

Дифференциальный диагноз проводится с другими парапротеинемическими гемобластозами, в первую очередь с множественной миеломой.

В начале заболевания при отсутствии лимфаденопатии, спленомегалии, гепатомегалии цитостатическое лечение не проводят. При появлении признаков диссеминации лимфоидно-плазматических инфильтратов, значительного повышения содержания IgM в крови назначается хлорбутин, циклофосфан. При развитии кровоточивости, васкулита с синдромом Рейно, гемолитических кризов дополнительно назначают 40-60 мг преднизолона в сутки. При неэффективности монотерапии отдельными цитостатиками проводят лечебную программу М-2: винкристин 1,5-2 мг внутривенно в первый день, в этот же день - кармустин 1 мг/кг внутривенно, или белустин 80-120 мг внутрь. Ежедневно вводится 700-1000 мг циклофосфана. С 1-го по 7-й день лечения дают перорально сарколизин по 10 мг в день, вводят парентерально преднизолон - 1 мг/кг в сутки. Дозу преднизолона с 8-го дня лечения постепенно уменьшают с полной отменой на 22-й день. Для удаления избытка IgM из крови используют плазмаферез.

Темы УИРС

1. Дифференциальный диагноз при эритроцитозах.
2. Дифференциальная диагностика лимфаденопатии.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч.1 / А.М. Литвяков. – Минск: Тессей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 4. Диагностика болезней системы крови. - М.: Мед. лит., 2007 – 512с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какая формулировка соответствует определению истинной полицитемии?
 1. миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых эритроцитов
 2. миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых эритроцитов, гранулоцитов, лимфоцитов, тромбоцитов
 3. миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых эритроцитов, гранулоцитов, тромбоцитов
 4. миелопролиферативное заболевание с формированием опухолевого костно-мозгового клона клеток предшественников, способных дифференцироваться до зрелых эритроцитов, гранулоцитов
 5. метастатическое опухолевое заболевание костного мозга с формированием вторичного эритроцитоза в периферической крови
2. Какие патогенетические особенности характерны для истинной полицитемии?
 1. возникновение опухолевого клона костномозговых клеток, способных дифференцироваться до зрелых эритроцитов, лимфоцитов, гранулоцитов, мегакариоцитов
 2. возникновение опухолевого клона костномозговых клеток, способных дифференцироваться до зрелых эритроцитов
 3. возникновение опухолевого клона костномозговых клеток, способных дифференцироваться до зрелых гранулоцитов, мегакариоцитов
 4. возникновение опухолевого клона костномозговых клеток, способных дифференцироваться до зрелых эритроцитов, гранулоцитов, мегакариоцитов
 5. возникновение опухолевого клона костномозговых клеток, способных дифференцироваться до зрелых лимфоцитов и эритроцитов
3. Какие заболевания могут осложнять истинную полицитемию или являться исходом этого заболевания?
 1. острый лейкоз
 2. хронический миелолейкоз
 3. остеомиелофиброз
 4. любое из вышеперечисленных
 5. ни одно из перечисленных
4. Какие процессы имеют значение в патогенезе истинной полицитемии?
 1. высокая вязкость крови, обусловленная эритроцитозом
 2. избыточное полнокровие кожи, слизистых, внутренних органов
 3. компенсаторная спленомегалия в связи с недостаточным темпом устранения из циркуляции эритроцитов, гранулоцитов, тромбоцитов
 4. все перечисленные
 5. ни один из перечисленных

5. Какие процессы не относятся к патогенезу истинной полицитемии?
 1. артериальная гипертензия
 2. тромбозы
 3. геморрагии
 4. эрозивный артрит
 5. гиперурикемия
6. Какие жалобы не типичны для больных с истинной полицитемией?
 1. головокружения
 2. головная боль
 3. шум в ушах
 4. ощущение «распираания» головы
 5. скованность в суставах по утрам
7. Какие жалобы больные с истинной полицитемией обычно не предъявляют?
 1. приливы жара к голове
 2. нарушения зрения в виде двоения предметов, красных пятен
 3. склонность к обморокам
 4. склонность к судорогам
 5. постоянный субфебрилитет
8. Какие жалобы больные с истинной полицитемией обычно не предъявляют?
 1. распирающие боли в костях
 2. боли в подложечной области
 3. постоянная жажда
 4. зуд кожи
 5. боли в левом подреберье в области селезенки
9. Что такое эритромегалгия у больных с истинной полицитемией?
 1. багрово-красный цвет пальцев кистей рук
 2. пятнистая бело-красная окраска кожи пальцев кистей рук
 3. жгучие, нестерпимые боли в кончиках пальцев
 4. кровотечение из прямой кишки
 5. носовое кровотечение
10. Что уменьшает проявления эритромегалгии у больных с истинной полицитемией?
 1. прием аспирина
 2. согревание рук
 3. охлаждающие компрессы
 4. массаж
 5. все перечисленное
11. Что не относится к проявлениям плевоты у больных с истинной полицитемией?
 1. багрово-цианотичный цвет лица с яркой окраской губ
 2. эритема лица в виде бабочки
 3. выраженная гиперемия конъюнктивы («кроличьи глаза»)
 4. ярко-красные язык и мягкое небо с отчетливой границей перехода в твердое небо

12. Какие объективные признаки и синдромы не характерны для больных с истинной полицитемией?

1. плетора
2. эритромелалгия
3. ксеростомия
4. артериальная гипертензия
5. спленомегалия

13. Какие патологические процессы не характерны для истинной полицитемии?

1. вторичная подагра
2. мочекаменная болезнь
3. инфаркты миокарда не связанные с ИБС
4. хронический гломерулонефрит
5. язвы желудка и двенадцатиперстной кишки

14. Какое патологическое состояние формируется у больных с истинной полицитемией в развернутую фазу заболевания, вызванное кровотечениями и кровопусканиями?

1. железодефицитная анемия
2. сидеропенический синдром
3. гиперурикемия
4. эритромелалгия
5. плетора

15. Каких стадий не бывает в клиническом течении истинной полицитемии?

1. начальная стадия
2. развернутая эритремическая стадия без миелоидной метаплазии селезенки
3. развернутая эритремическая стадия с миелоидной метаплазией селезенки
4. терминальная анемическая стадия
5. все стадии бывают

16. Какие клинические проявления не характерны для начальной стадии истинной полицитемии?

1. умеренный эритроцитоз
2. небольшая плетора
3. отсутствие спленомегалии
4. трехростковая гиперплазия костного мозга
5. все указанные проявления характерны

17. Какие клинические проявления не характерны для развернутой эритремической стадии без миелоидной метаплазии селезенки?

1. выраженная плетора
2. эритромелалгия
3. спленомегалия
4. панмиелоз
5. гепатомегалия

18. Какие клинические проявления не характерны для развернутой эритреми-ческой стадии с миелондной метаплазией селезенки.

1. выраженная спленомегалия
2. гепатомегалия
3. умеренно выраженная плевора
4. панмиелоз
5. эритромегалгия

19. Что не характерно для терминальной стадии истинной полицитемии?

1. миелофиброз
2. апластическая анемия
3. панцитопения
4. гепатоспленомегалия
5. плевора

20. Какие осложнения характерны для терминальной стадии истинной полицитемии?

1. острый лейкоз
2. хронический миелолейкоз
3. апластическая анемия
4. ничего из перечисленного не характерно
5. все характерно

21. Какие отклонения в общем анализе крови не типичны для истинной полицитемии?

1. эритроцитоз выше $5,7 \times 10^9/\text{л}$
2. гемоглобин более 177 г/л
3. тромбоцитоз
4. нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево до метамислоцитов и миелоцитов
5. увеличение СОЭ до 40-50 мм/час

22. Какие отклонения в анализе крови не типичны для истинной полицитемии?

1. вязкость крови выше нормы в 5-8 раз
2. снижение СОЭ до 0,5-1 мм/час
3. гематокрит больше 52%
4. все приведенные отклонения не типичны
5. все приведенные отклонения типичны для данного заболевания

23. Каких отклонений в биохимическом анализе крови обычно не бывает у больных с истинной полицитемией?

1. повышенный уровень билирубина
2. повышенный уровень мочевой кислоты
3. повышенный уровень мочевины
4. все указанные отклонения могут возникать
5. ни одного из указанных отклонений не бывает

24. Какие отклонения из приведенных ниже не типичны для морфологической картины костного мозга у больных в развернутую стадию истинной полицитемии?

1. гиперплазия эритроидного ростка
2. гиперплазия гранулоцитарного ростка
3. гиперплазия мегакариоцитарного ростка
4. замещение жирового мозга красным

25. Какие симптомы не позволяют дифференцировать вторичный эритроцитоз от истинной полицитемии?

1. трехростковая эритроидная, гранулоцитарная, мегакариоцитарная гиперплазия костного мозга
2. снижено содержание эритропоэтина в крови
3. спленомегалия
4. совокупность всех перечисленных

26. Какие пункты из плана обследования больного истинной полицитемией можно исключить без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. гематокрит
3. биохимический анализ: мочевая кислота, билирубин, сывороточное железо
4. иммунологический анализ: ЦИК, содержание иммуноглобулинов всех классов
5. стерильная пункция и/или трепанобиопсия крыла подвздошной кости

27. Что из относящегося к тактике лечения больных истинной полицитемией является не верным?

1. у больных старше 70 лет использовать для лечения радиоактивный фосфор P^{32} и кровопускания
2. у больных 50-70 лет использовать для лечения кровопускания и введение гидроксимочевины
3. у лиц моложе 50 лет для лечения использовать по возможности только кровопускания
4. у лиц старше 50 лет с сопутствующими заболеваниями сердечно-сосудистой системы удалять за один сеанс кровопускания не менее 500 мл крови
5. все является верным

28. Что из относящегося к тактике лечения больных истинной полицитемией является не верным?

1. лечение не начинать до тех пор, пока не будет установлен точный диагноз истинной полицитемии
2. лечение индивидуализировать: у пациентов старше 70 лет использовать радиоактивный фосфор P^{32} и кровопускания; у больных 50-70 лет – кровопускания и гидроксимочевину; у лиц моложе 50 лет – по возможности только кровопускания
3. до начала любой другой терапии пытаться снизить гематокрит при помощи кровопусканий
4. гематокрит поддерживать на уровне ниже 46%
5. все является верным

29. Что из относящегося к тактике лечения больных истинной полицитемией является не верным?
1. пациентам, у которых высокий риск развития тромботических осложнений, назначать цитостатические препараты
 2. избегать назначения цитостатиков пациентам в возрасте до 50 лет
 3. избегать у больных младше 50 лет удаления за 1 сеанс кровопускания больше 350 мл крови
 4. воздерживаться от плановых оперативных вмешательств до тех пор, пока болезнь не будет контролироваться (находиться в фазе ремиссии) в течение минимум 2 месяцев
 5. избегать глубокого дефицита железа в организме больного
30. Какой метод является альтернативой кровопусканию у больных с истинной полицитемией?
1. лечение препаратами гидроксимочевины
 2. цитоферез
 3. плазмаферез
 4. гемосорбция
 5. все указанные методы
31. Какие цитостатические препараты не применяются у больных с истинной полицитемией?
1. гидроксимочевина
 2. иминос
 3. миелосан
 4. миелобромол
 5. циклофосфамид
32. Что не применяется при лечении апластической анемии у больных в терминальную стадию истинной полицитемии?
1. инфузии эритроцитарной массы
 2. лечение высокими дозами преднизолона - 80-100 мг/сутки
 3. спленэктомия
 4. ничего из упомянутого не применяется
 5. все упомянутое применяется
33. Какая формулировка соответствует определению множественной миеломы?
1. злокачественная опухоль системы В-лимфоцитов
 2. злокачественная лимфома, обладающая способностью к синтезу иммуноглобулинов
 3. злокачественная опухоль из плазматических клеток, синтезирующих молекулярно идентичные (моноклональные) иммуноглобулины или свободные легкие цепи моноклональных иммуноглобулинов
 4. злокачественная опухоль В-лимфоцитов, приобретших способность синтеза поликлональных иммуноглобулинов
 5. злокачественная опухоль системы В-лимфоцитов, сохраняющая способность к дифференцировке до плазмочитов, синтезирующих тяжелые цепи иммуноглобулинов

34. Какие этиологические обстоятельства не характерны для множественной миеломы?

1. вирусная инфекция
2. генетическая предрасположенность
3. воздействие ионизирующей радиации
4. хронические бытовые и профессиональные контакты с асбестом, нефтепродуктами
5. все характерны

35. Какие утверждения, касающиеся патогенеза множественной миеломы, являются неверными?

1. множественная миелома происходит из одной клетки
2. миеломные клетки относятся к системе В-лимфоцитов
3. миеломные клетки являются конечной стадией дифференциации В-лимфоцита – плазматическими клетками
4. все плазматические клетки множественной миеломы являются генетическими близнецами
5. клетки одной плазмоцитомы могут синтезировать поликлональные иммуноглобулины различных классов: IgM, IgG, IgA, IgE
6. все утверждения верны
7. все утверждения не верны

36. Какие утверждения, касающиеся патогенеза множественной миеломы, являются неверными?

1. клетки множественной миеломы могут не секретировать иммуноглобулины в кровь
2. клетки множественной миеломы могут секретировать иммуноглобулины в кровь
3. клетки множественной миеломы могут секретировать только легкие цепи иммуноглобулинов
4. клетки множественной миеломы могут секретировать только тяжелые цепи иммуноглобулинов
5. все утверждения верны
6. все утверждения не верны

37. Какой тип множественной миеломы встречается чаще других?

1. миелома А – секретирующая IgA
2. миелома Е – секретирующая IgE
3. миелома Бенс-Джонса – секретирующая легкие цепи иммуноглобулинов
4. миелома G – секретирующая IgG
5. миелома М – секретирующая IgM

38. Какие факторы имеют значение в патогенезе нарушений кровообращения у больных с множественной миеломой?

1. формирование иммунокомплексного васкулита
2. высокая вязкость крови за счет гиперпарапротеинемии
3. сердечная недостаточность, вызванная миокардитом
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных не имеет значения

39. Какие факторы имеют значение в патогенезе нарушений свертывания крови у больных с множественной миеломой?

1. связывание иммуноглобулинами-парапротеинами плазменных факторов свертывания
2. связывание иммуноглобулинами-парапротеинами рецепторов тромбоцитов
3. тромбоцитопения, вызванная вытеснением мегакариоцитарного ростка из костного мозга
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

40. Какие факторы имеют значение в патогенезе остеолиза у больных с множественной миеломой?

1. опухолевое размножение миеломных клеток
2. гормонально зависимый остеопороз
3. гиподинамия
4. все перечисленные

41. Какие патологические сдвиги влечет за собой опухолевое размножение миеломных клеток у больных с множественной миеломой?

1. апластическая анемия, агранулоцитоз, тромбоцитопения
2. гиперурикемия
3. гиперкальциемия
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

42. Какие осложнения непосредственно связаны с миеломатозным остеолизом?

1. интерстициальный нефрокальциноз
2. мочекаменная болезнь
3. Центральные и периферические неврологические расстройства
4. Ни одно из перечисленных
5. Все перечисленные

43. Какие варианты развития и распространения у множественной (генерализованной) миеломы?

1. множественно-опухолевая
2. диффузно-узловая
3. диффузная
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

44. Какие существуют варианты развития миеломы?

1. солитарная внутрикостная
2. солитарная внескостная
3. множественно-опухолевая
4. диффузная и диффузно-узловая
5. все перечисленные

45. К какой стадии развития относится множественная миелома, если относительный объем опухоли меньше 0.6 кг/м^2 , уровень кальция в крови меньше 3 ммоль/л , гемоглобин крови больше 100 г/л , гематокрит превышает 32% , невысокий М-градиент на электрофорграмме белков сыворотки крови, патологические изменения на рентгенограммах плоских костей отсутствуют?

1. 0 стадия (нет опухоли)
2. I стадия (низкая масса опухоли)
3. II стадия (средняя масса опухоли)
4. III стадия (большая масса опухоли)
5. приведенные критерии не позволяют оценить стадию данного заболевания

46. К какой стадии развития относится множественная миелома, если относительный объем миеломы от 0.6 до 1.2 кг/м^2 , определяется небольшая гиперкальциемия (около 3 ммоль/л), гемоглобин $85\text{--}100 \text{ г/л}$, гематокрит $25\text{--}32\%$, на рентгенограммах плоских костей и позвоночника определяются единичные очаги остеопороза?

1. 0 стадия (нет опухоли)
2. I стадия (низкая масса опухоли)
3. II стадия (средняя масса опухоли)
4. III стадия (большая масса опухоли)
5. приведенные критерии не позволяют оценить стадию данного заболевания

47. К какой стадии развития относится множественная миелома, если относительный объем миеломы превышает 1.2 кг/м^2 , имеет место выраженная гиперкальциемия (больше 3 ммоль/л), гемоглобин меньше 85 г/л , гематокрит меньше 25% , рентгенологически диагностируется распространенный диффузно-очаговый остеолитиз костей, патологические переломы плоских костей и позвонков?

1. 0 стадия (нет опухоли)
2. I стадия (низкая масса опухоли)
3. II стадия (средняя масса опухоли)
4. III стадия (большая масса опухоли)
5. приведенные критерии не позволяют оценить стадию данного заболевания

48. В каких случаях при определении стадии развития множественной миеломы дополнительно выделяют подстадию «А»?

1. если содержание мочевины в крови превышает 16 ммоль/л
2. если содержание мочевины в крови меньше 16 ммоль/л
3. если содержание креатинина в крови превышает уровень 0.18 мкмоль/л
4. если содержание креатинина в крови меньше 0.18 мкмоль/л
5. если содержание мочевой кислоты в крови превышает 0.45 ммоль/л

49. В каких случаях при определении стадии развития множественной миеломы дополнительно выделяют подстадию «Б»?

1. если содержание мочевины в крови превышает 16 ммоль/л
2. если содержание мочевины в крови меньше 16 ммоль/л
3. если содержание креатинина в крови превышает уровень 0.18 мкмоль/л
4. если содержание креатинина в крови меньше 0.18 мкмоль/л
5. если содержание мочевой кислоты в крови превышает 0.45 ммоль/л

50. Каких периодов или стадий нет в клинической картине множественной миеломы?

1. латентный
2. начальный (бессимптомный)
3. развернутый (хронический)
4. терминальный
5. все приведенные

51. Какие признаки не типичны для начального периода развития множественной миеломы?

1. продолжается от 5 до 15 лет
2. самочувствие больных хорошее
3. в крови повышен уровень белка
4. в моче выявляется белок Бенс-Джонса
5. все признаки типичны

52. Какие признаки не типичны для хронической (развернутой) стадии множественной миеломы?

1. лихорадка, потливость, потеря массы тела
2. умеренная депрессия нормального кровотока
3. миелома не выходит за пределы костного мозга
4. миелома не прорастает кортикальный слой кости
5. все признаки типичны

53. Какие признаки не типичны для терминальной стадии множественной миеломы?

1. разрушение костей с прорастанием опухоли в мягкие ткани
2. метастазы во внутренние органы, мозговые оболочки
3. нетравматические патологические переломы плоских костей
4. почечная недостаточность
5. печеночная недостаточность

54. Какие признаки не типичны для терминальной стадии множественной миеломы?

1. мучительные боли в костях
2. лихорадка без определенных очагов инфекции
3. тромбоцитопеническая пурпура
4. компрессионные переломы позвонков с вторичным корешковым синдромом
5. фиброзирующий альвеолит

55. Какие отклонения не типичны для поражения скелета (костно-мозговой синдром) у больных множественной миеломой?

1. боли в ребрах, груди, конечностях, голове
2. компрессионные переломы поясничных и грудных позвонков
3. нетравматические патологические переломы ребер с деформацией грудной клетки
4. анкилозы нагруженных суставов: бедренных, коленных
5. единичные или множественные очаги остеолитов на рентгенограммах плоских костей, черепа

56. Какие отклонения не типичны для почечной патологии у больных с множественной миеломой?

1. повреждение клубочков в результате интерстициального фиброза, отложения параамилоида, миеломной инфильтрации
2. гиперкальциемия с интенсивным выделением с мочой кальция
3. гиперпротениемия с интенсивным выведением почкой белка и легких цепей иммуноглобулинов
4. гиперурикемия с интенсивным выделением уратов с мочой
5. все отклонения типичны

57. Какие осложнения типичны для поражения почек у больных с множественной миеломой?

1. артериальная гипертензия
2. нефротический синдром
3. мочекаменная болезнь
4. все типичны
5. ни одно не типично

58. Какие патологические сдвиги не типичны для синдрома повышенной вязкости крови у больных с множественной миеломой?

1. кровоточивость слизистых оболочек
2. геморрагическая ретинопатия
3. расширение вен сетчатки (fundus paraproteinaemicus)
4. все типичны
5. ни одно не типично

59. Какой тип множественной миеломы проявляется максимально повышенной вязкостью крови?

1. миелома А – секретирующая IgA
2. миелома Е – секретирующая IgE
3. миелома Бенс-Джонса – секретирующая легкие цепи иммуноглобулинов
4. миелома G – секретирующая IgG
5. миелома М – секретирующая IgM

60. Какие сосудистые поражения могут иметь место при множественной миеломе?

1. синдром Рейно
2. расширение вен сетчатки
3. инфаркты, изъязвления, гангрена дистальных отделов нижних и верхних конечностей
4. все приведенные
5. ни одно из приведенных

61. Какие причины могут привести к парапротенимической коме у больных с множественной миеломой?

1. гипогликемическое состояние
2. печеночная недостаточность
3. артериальная гипотензия
4. синдром повышенной вязкости крови
5. почечная недостаточность

62. Какие патогенетические особенности не характерны для синдрома гиперкальциемии у больных с множественной миеломой?

1. патогенетически связан с миеломным остеолизом
2. появляется тошнотой, рвотой, сонливостью, потерей ориентации
3. может приводить к психотическим эпизодам, сопорозному состоянию, коме
4. является ведущей причиной формирования почечной недостаточности
5. сопровождается отложением кальциатов в мышцах, сухожилиях, местах естественной травматизации: на кончиках пальцев, локтях и др.

63. Какие патогенетические особенности не характерны для синдрома периферической сенсорной нейропатии у больных множественной миеломой?

1. обусловлен демиелинизацией нервных волокон
2. обусловлен сдавлением опухолевыми инфильтратами нервных окончаний
3. возникают нарушения тактильной, болевой чувствительности, парестезии
4. возникают корешковые нарушения с болевым синдромом, паралитикой (при переломах позвонков)
5. все перечисленные особенности характерны для данного заболевания

64. Какие синдромы не участвуют в формировании клинической картины множественной миеломы?

1. поражение скелета или костно-мозговой синдром
2. синдром почечной патологии
3. синдром повышенной вязкости крови
4. синдром гиперкальциемии
5. сидероахрестический синдром

65. Какие синдромы не участвуют в формировании клинической картины множественной миеломы?

1. синдром периферической сенсорной нейропатии
2. синдром Шегрена
3. геморрагический синдром
4. синдром депрессии иммунитета
5. синдром нарушенного гемопоэза

66. Какие патогенетические механизмы не участвуют в формировании геморрагического синдрома у больных с множественной миеломой?

1. высокая вязкость крови
2. связывание парапротеинами плазменных факторов крови
3. связывание парапротеинами рецепторов тромбоцитов
4. апластическая тромбоцитопения
5. аутоиммунная тромбоцитопения

67. Какие патогенетические моменты характерны для синдрома депрессии иммунитета у больных множественной миеломой?

1. подавлен клеточный компонент иммунитета
2. подавлен гуморальный компонент иммунитета
3. формируется иммунодефицит со склонностью перехода к более злокачественным формам опухоли
4. все характерны

68. Какие патогенетические моменты характерны для синдрома нарушенного гемопоэза у больных с множественной миеломой?

1. нормохромная анемия
2. В₁₂-дефицитная анемия
3. лейкопения
4. тромбоцитопения
5. все характерны

69. Какие особенности не характерны для параамилоидоза, развивающегося при множественной миеломе?

1. относится к группе вторичных форм амилоидоза с периколлагеновым типом белковых отложений
2. поражает органы богатые коллагеном - адвентицию сосудов, мышцы сердца, языка, дерму, сухожилия, суставы
3. откладывается в слюнных и щитовидной железах, в отдельных группах лимфатических узлов
4. может формироваться в виде опухолеподобных узлов по ходу желудочно-кишечного тракта
5. параамилоидоз почек является причиной формирования нефротического синдрома

70. Какие изменения общего анализа крови не типичны для множественной миеломы?

1. анемия
2. ретикулоцитоз
3. лейкопения
4. тромбоцитопения
5. увеличение СОЭ

71. Какие изменения анализа мочи не типичны для множественной миеломы?

1. протеннурия
2. белок Бенс-Джонса
3. гематурия
4. все изменения не типичны

72. Какие изменения биохимического анализа крови не типичны для множественной миеломы?

1. высокое содержание белка
2. высокое содержание холестерина
3. высокое содержание мочевой кислоты
4. высокое содержание кальция
5. высокое содержание мочевины, креатинина (в терминальном периоде)

73. Какие изменения не типичны для множественной миеломы?

1. высокий пик М-градисита в гамма-глобулиновой фракции электрофореза сыворотки крови
2. высокое содержание в крови моноклонального иммуноглобулина одного из классов (IgA, IgE, IgD, IgM, IgG)
3. высокая вязкость крови
4. высокое содержание свободного гемоглобина в сыворотке крови

74. Какие результаты морфологического исследования стерильного пунктата не типичны для множественной миеломы?

1. инфильтрация костного мозга плазматическими клетками
2. уменьшение клеток – предшественников эритроцитарной линии
3. уменьшение клеток – предшественников гранулоцитарной линии
4. уменьшение клеток – предшественников тромбоцитарной линии
5. все типичны

75. Какие рентгенологические находки не типичны для множественной миеломы?

1. в костях черепа, таза, ребер, позвонков выявляются одиночные круглые дефекты в виде штампованных просветлений
2. в костях выявляются округлые дефекты в виде просветлений, окруженных рентгенопозитивной каймой
3. в плоских костях видны диффузно-очаговые изменения в виде «сухна, изъеденного молью»
4. все упомянутые находки типичны

76. Какой метод диагностики лучше всего подходит для выявления несекретирующей миеломы?

1. рентгенологическое исследование костей черепа, других плоских костей
2. анализ мочи на белок Бенс-Джонса
3. гистологическое исследование препаратов костного мозга методом иммунофлуоресценции
4. электрофорез белков сыворотки крови
5. иммунологический анализ содержания отдельных классов иммуноглобулинов в сыворотке крови
6. ни один из указанных выше не подходит

77. Какие критерии можно использовать для дифференциальной диагностики между множественной миеломой и плазмоклеточным лейкозом в пользу множественной миеломы?

1. отсутствие плазматических клеток в крови
2. анемия
3. гранулоцитопения
4. тромбоцитопения
5. плазматическая инфильтрация внутренних органов

78. Какие критерии можно использовать для дифференциальной диагностики между множественной миеломой и макроглобулинемией Вальденстрема в пользу множественной миеломы?

1. гепатомегалия
2. спленомегалия
3. лимфаденопатия
4. диффузно-очаговый остеолитиз черепа, позвонков, плоских костей
5. высокое содержание в крови иммуноглобулина IgM

79. Какие пункты плана обследования больных с множественной миеломой можно исключить без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи с реакцией на белок Бенс-Джонса
3. электрофорез белков сыворотки крови
4. иммунограмма с оценкой содержания отдельных классов иммуноглобулинов
5. ни один из пунктов исключать нельзя

80. Какие пункты плана обследования больных с множественной миеломой можно исключить без ущерба для качества диагностики?

1. общий белок и его фракции
2. кальций
3. серомукоид
4. креатинин, мочевины
5. мочевая кислота

81. Какие пункты плана обследования больных с множественной миеломой можно исключить без ущерба для качества диагностики?

1. рентгенография черепа
2. рентгенография позвоночника
3. рентгенография костей таза
4. пункция печени
5. стерильная пункция

82. В каких случаях можно воздержаться от лечения множественной миеломы цитостатиками?

1. при IA и IIA стадиях болезни
2. при IB и IIB стадиях болезни
3. при IIB и IIIA стадиях болезни
4. при IIIB стадии болезни
5. нельзя воздерживаться от лечения

83. Какие препараты не используются для лечения множественной миеломы?

1. сарколизин
2. циклофосфан
3. производные нитрозомочевины
4. ни один не используется
5. все используются

84. В каких случаях не показано применение лучевой терапии для лечения множественной миеломы?

1. при тяжелом поражении почек
2. при наличии крупных очагов миеломы
3. при наличии больших очагов костной деструкции
4. при резко выраженных локальных болях в костях
5. при корешковом синдроме, вызванном компрессией тел позвонков

85. Какой препарат показан для лечения гиперкальциемии у больных с множественной миеломой?

1. кальцитрин
2. кальция глюконат
3. кальция глицерофосфат
4. любой из перечисленных

86. Какая из приведенных ниже формулировок соответствует определению макроглобулинемии Вальденстрема?

1. парапротеинемический гемобластоз с пролиферацией в костном мозге плазмочитов, способных секретировать моноклональные иммуноглобулины (макроглобулины) класса IgM
2. парапротеинемический гемобластоз с опухолевой пролиферацией в костном мозге, лимфоузлах, в других органах малых В-лимфоцитов, созревающих до плазмочитов, способных секретировать моноклональные иммуноглобулины (макроглобулины) класса IgG
3. парапротеинемический гемобластоз с опухолевой пролиферацией в костном мозге, лимфоузлах, в других органах малых В-лимфоцитов, созревающих до плазмочитов, способных секретировать моноклональные иммуноглобулины (макроглобулины) класса IgA
4. гемобластоз с пролиферацией в костном мозге лимфоцитов, не способных секретировать моноклональные иммуноглобулины (макроглобулины) класса IgM
5. парапротеинемический гемобластоз с опухолевой пролиферацией в костном мозге, лимфоузлах, в других органах малых В-лимфоцитов, созревающих до плазмочитов, способных секретировать моноклональные иммуноглобулины (макроглобулины) класса IgM

87. Какие факторы могут играть роль в этиологии макроглобулинемии Вальденстрема?

1. вирусная инфекция
2. генетическая предрасположенность
3. пожилой возраст
4. все перечисленные

88. Какие особенности характерны для этиопатогенеза макроглобулинемии Вальденстрема?

1. опухолевый рост малых В-лимфоцитов, способных созревать до секретирующих IgM плазмочитов
2. опухолевый рост плазмочитов, способных секретировать моноклональный IgM
3. опухолевый рост Т-лимфоцитов, стимулирующих синтез моноклонального IgM

89. Люди, каких возрастных групп чаще болеют макроглобулинемией Вальденстрема?

1. дети до 15 лет
2. молодые люди от 16 до 35 лет
3. люди среднего возраста от 35 до 59 лет
4. пожилые люди старше 60 лет

90. Почему иммуноглобулины IgM называются макроглобулинами?

1. иммуноглобулины IgM обладают самой большой молекулярной массой и самыми большими пространственными размерами по сравнению с другими иммуноглобулинами
2. иммуноглобулины IgM настолько большие, что видны в оптическом микроскопе
3. иммуноглобулины IgM синтезируются макрофагами
4. все перечисленное верно
5. все перечисленное не верно

91. Какие факторы и процессы не относятся к патогенезу макроглобулинемии Вальденстрема?

1. патологический рост опухолевого клона лимфоцитов
2. способность лимфоцитов опухолевого клона дозревать до плазмочитов
3. опухолевое размножение плазмочитов
4. синтез моноклонального IgM
5. вытеснение из костного мозга нормальных ростков кроветворения

92. Какие факторы и процессы не относятся к патогенезу макроглобулинемии Вальденстрема?

1. лейкопения
2. тромбоцитопения
3. гипопротенемия
4. все перечисленное относится к патогенезу данного заболевания
5. все перечисленное относится к патогенезу данного заболевания

93. Какие факторы и процессы не относятся к патогенезу макроглобулинемии Вальденстрема?

1. вторичный иммунодефицит
2. нарушения свертываемости крови
3. очаговый остеопороз, вызываемый размножающимися лимфоидными клетками
4. гиперпротеинемия
5. повышенная вязкость крови

94. Какие факторы и процессы не относятся к патогенезу макроглобулинемии Вальденстрема?

1. нарушение циркуляции вязкой крови в мелких сосудах
2. криоглобулинемия
3. синдром Рейно
4. белково-кальциевое поражение почек
5. холодовой агглютениновый гемолиз эритроцитов

95. Что не характерно для начального периода макроглобулинемии Вальденстрема?

1. заболевание начинается незаметно
2. повышается температура тела до 38-39°C
3. возникает и постепенно прогрессирует общая слабость
4. больные теряют массу своего тела
5. начинают беспокоить головные боли, ухудшается зрение

96. Что не характерно для клинической картины макроглобулинемии Вальден-стрема?

1. утренняя скованность в суставах
2. артралгии
3. симметричный артрит мелких суставов кистей рук, других суставов
4. боли в костях таза, позвоночнике вне суставов
5. сосудистый рисунок на коже

97. Что не характерно для клинической картины макроглобулинемии Вальден-стрема?

1. бледность, анемичность кожных покровов и слизистых
2. «беспричинные» синяки на травмируемых участках тела
3. склонность к носовым, желудочным, кишечным кровотечениям
4. частые простудные инфекции, с тяжелым течением
5. спонтанные переломы ребер, позвонков

98. Что не характерно для клинической картины макроглобулинемии Вальден-стрема?

1. синдром Рейно
2. синдром Шегрена
3. поносы
4. гемолитический криз после переохлаждения
5. неврологические расстройства

99. Что не характерно для клинической картины макроглобулинемии Вальден-стрема?

1. лимфаденопатия
2. спленомегалия
3. гепатомегалия
4. гломерулонефрит с нефротическим синдромом
5. все перечисленное не характерно

100. Какие изменения в общем анализе крови не типичны для макроглобулинемии Вальденстрема?

1. нормохромная анемия
2. анизоцитоз, пойкилоцитоз, полихроматофилия
3. увеличенная СОЭ
4. лейкопения
5. тромбоцитопения

101. Какие изменения в общем анализе мочи не типичны для макроглобулинемии Вальденстрема?

1. протеинурия
2. белок Бенс-Джонса
3. гематурия
4. все типичны
5. ничего из перечисленного не бывает при данной болезни

102. Какие изменения в биохимическом анализе крови не типичны для макроглобулинемии Вальденстрема?

1. гиперпротеинемия
2. гипергаммаглобулинемия
3. М-градиент в электрофоретической зоне глобулинов до 30 г/л
4. все типичны
5. ничего из перечисленного не бывает при данной болезни

103. Какие изменения в анализе крови бывают у больных с макроглобулинемией Вальденстрема?

1. ревматоидный фактор
2. LE-клетки
3. антинуклеарные антитела
4. все бывает
5. ничего из перечисленного не бывает при данной болезни

104. Какие изменения в иммунологическом анализе крови не типичны для макроглобулинемии Вальденстрема?

1. повышенное содержание моноклонального IgM
2. высокий уровень циркулирующих иммунных комплексов
3. положительный тест на криоглобулины
4. все типичны

105. Какие изменения в стерильном пунктате не типичны для макроглобулинемии Вальденстрема?

1. преобладают лимфоциты, содержащие в цитоплазме и на мембране IgM
2. много плазмочитов меньших, чем в норме размеров с вакуолизированной базофильной цитоплазмой
3. содержание элементов нормальных эритроцитарного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного ростков уменьшено
4. все типичны
5. ничего из перечисленного не бывает при данной болезни

106. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики макроглобулинемии Вальденстрема и множественной миеломы в пользу макроглобулинемии Вальденстрема?

1. повышенное содержание иммуноглобулина IgM
2. повышенная вязкость крови
3. отсутствие поражения почек
4. наличие белка Бенс-Джонса в моче
5. любой из приведенных критериев

107. Какие критерии могут быть использованы для дифференциальной диагностики макроглобулинемии Вальденстрема и множественной миеломы в пользу макроглобулинемии Вальденстрема?

1. рентгенологическая картина очагового остеопороза плоских костей
2. гиперкальциемия
3. патологические переломы позвонков, ребер
4. синдром Рейно
5. любой из приведенных критериев

108. Какие пункты из плана обследования больного макроглобулинемией Вальденстрема можно исключить без потери качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. осмотическая резистентность эритроцитов
3. общий анализ мочи
4. анализ мочи на белок Бенс-Джонса
5. биохимический анализ: общий белок, электрофорез белков с выявлением М-градиента в зоне глобулинов

109. Какие пункты из плана иммунологического обследования больного макроглобулинемией Вальденстрема можно исключить без потери качества диагностики?

1. циркулирующие иммунные комплексы
2. содержание отдельных фракций иммуноглобулинов
3. тест на криоглобулины
4. можно исключить все перечисленное
5. все перечисленное должно быть в плане обследования

110. Какие пункты из плана обследования больного макроглобулинемией Вальденстрема можно исключить без потери качества диагностики?

1. стерильная пункция
2. экстирпация и гистологическое исследование увеличенных лимфоузлов
3. спинномозговая пункция
4. можно исключить все перечисленное
5. все перечисленное должно быть в плане обследования

111. Какие препараты используются для лечения больных макроглобулинемией Вальденстрема?

1. хлорбутин
2. делагил
3. D-пеницилламин
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

112. Какие препараты показаны для применения у больных макроглобулинемией Вальденстрема?

1. хлорбутин
2. циклофосфан
3. преднизолон
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

113. Какое лечение следует применить для удаления из крови избытка иммуноглобулина IgM у больных макроглобулинемией Вальденстрема?

1. длительный прием хлорбутина
2. длительный прием циклофосфана
3. длительный прием преднизолона
4. плазмаферез 2-3 раза в неделю
5. внутривенное капельное введение альбумина

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 3	13 - 4	25 - 4	37 - 4	49 - 3	61 - 4	73 - 4	85 - 1	97 - 5	109 - 5
2 - 4	14 - 2	26 - 4	38 - 2	50 - 1	62 - 5	74 - 5	86 - 5	98 - 2	110 - 3
3 - 4	15 - 5	27 - 4	39 - 4	51 - 5	63 - 5	75 - 2	87 - 4	99 - 4	111 - 1
4 - 4	16 - 5	28 - 5	40 - 1	52 - 1	64 - 5	76 - 3	88 - 1	100 - 2	112 - 4
5 - 4	17 - 5	29 - 3	41 - 5	53 - 5	65 - 2	77 - 1	89 - 4	101 - 3	113 - 4
6 - 5	18 - 5	30 - 2	42 - 5	54 - 5	66 - 5	78 - 4	90 - 1	102 - 4	
7 - 5	19 - 6	31 - 5	43 - 4	55 - 4	67 - 4	79 - 5	91 - 3	103 - 1	
8 - 3	20 - 5	32 - 5	44 - 5	56 - 5	68 - 5	80 - 3	92 - 3	104 - 4	
9 - 3	21 - 5	33 - 3	45 - 2	57 - 3	69 - 5	81 - 4	93 - 3	105 - 4	
10 - 1	22 - 5	34 - 5	46 - 3	58 - 4	70 - 2	82 - 1	94 - 4	106 - 3	
11 - 2	23 - 3	35 - 5	47 - 4	59 - 1	71 - 3	83 - 5	95 - 2	107 - 4	
12 - 3	24 - 4	36 - 4	48 - 4	60 - 4	72 - 2	84 - 1	96 - 4	108 - 2	

Тема 13. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

Время: 6 часов

ПЕРЕЧЕНЬ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

1. Геморрагические диатезы. Определение. Причины развития. Классификация. Типы кровоточивости.
2. Диагностика геморрагических диатезов. Методы исследования гемостаза.
3. Гемофилии. Роль наследственного фактора в развитии заболевания. Патогенез кровоточивости. Клинические проявления и течение гемофилии.
4. Диагноз. Дифференциальный диагноз типов гемофилии.
5. Лечение гемофилии. Тактика лечения при кровотечении. Лечение острых гемартрозов, гематурии.
6. Тромбоцитопеническая пурпура. Определение понятия. Основные этиологические факторы. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика.
7. Дифференциальный диагноз тромбоцитопении.
8. Лечение тромбоцитопенической пурпуры (кортикостероиды, цитостатики, иммуноглобулин, гемотрансфузия, спленэктомия, плазмаферез).
9. Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия (болезнь Рандю-Ослера). Роль наследственного фактора. Патогенез кровоточивости. Основные клинические симптомы и синдромы.
10. Диагностика наследственной геморрагической телеангиоэктазии. Дифференциальный диагноз с геморрагическим васкулитом, тромбоцитопенической пурпурой, гемофилией.
11. Лечение болезни Рандю-Ослера. Лечение геморрагического синдрома, анемии.

КРАТКОЕ СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНЫХ ВОПРОСОВ

Геморрагические диатезы – группа врожденных и приобретенных болезней и синдромов, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.

Классификация.

- Заболевания, связанные с тромбоцитопатиями – нарушениями тромбоцитарного звена системы свертывания крови:
 - Тромбоцитопении – заболевания и синдромы, при которых возникает уменьшение количества тромбоцитов, циркулирующих в периферической крови за счет их быстрого разрушения или подавления мегакариоцитарного ростка в костном мозге.
 - Тромбоцитастении – заболевания, обусловленные врожденными дефектами или поражением функциональных свойств тромбоцитов иммунными и токсическими факторами.
- Коагулопатии или гемофилии – группа врожденных и приобретенных заболеваний, при которых возникают нарушения в системе плазменных факторов гемокоагуляции:

- При недостаточном содержании в крови факторов свертывания, участвующих в плазменном механизме гемокоагуляции.
- При недостаточной функциональной активности отдельных факторов свертывания плазменного механизма гемокоагуляции.
- При наличии в крови ингибиторов содержащихся в плазме факторов свертывания крови.
- Заболевания с высокой фибринолитической активностью:
 - При наследственно обусловленном недостаточном содержании в крови ингибитора плазмина или избыточном содержании тканевого активатора плазминогена.
 - При передозировке тромболитических препаратов.
- Ангипатии – нетравматические поражения сосудов различной природы:
 - Врожденная аномалия структуры сосудистой стенки.
 - Иммуновоспалительное или иммуноаллергическое поражение сосудистой стенки.
- Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром).

Типы кровоточивости. Выделено пять типов кровоточивости, разные комбинации которых составляют все разнообразие клинических проявлений геморрагических диатезов: гематомный, петехиально-пятнистый, петехиально-гематомный, васкулитно-пурпурный, ангиоматозный.

- Гематомный тип кровоточивости является типичным проявлением гемофилий – заболеваний, связанных с дефицитом, функциональной недостаточностью или ингибцией плазменных факторов свертывания крови. Характеризуется образованием гематом – полостей, заполненных не свертывающейся кровью, а также массивными наружными кровотечениями из поврежденных сосудов кожи, слизистых.
- Петехиально-пятнистый или микроциркуляторный тип кровоточивости характерен для тромбоцитопатий - геморрагических диатезов, связанных с уменьшением количества циркулирующих тромбоцитов или их функциональной недостаточностью. Характеризуется поверхностными кровоизлияниями в кожу, слизистых оболочках – петехиями. Петехии имеют вид пятен различной величины, не выступающих над поверхностью кожи. Они безболезненные, не изменяют своей окраски при надавливании на них. Цвет петехий изменяется от пурпурного до желтого в динамике деградации содержащегося в них гемоглобина. Их появление обычно ассоциируется с кровоточивостью из десен, носовыми, маточными кровотечениями.
- Смешанный петехиально-гематомный тип кровоточивости возникает при ДВС-синдроме, других состояниях, при которых имеет место сочетанное поражение тромбоцитарного, плазменного, фибринолитического звеньев системы свертывания крови. Характеризуется внешними кожными проявлениями, сходными с возникающими при петехиально-пятнистом типе в сочетании с образованием немногочисленных, но крупных гематом в подкожной или забрюшинной клетчатке.
- Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости возникает при воспалительном поражении стенки мелких сосудов микроциркуляторного русла. Это типичное проявление геморрагического и идиопатического криоглобулинемического васкулитов. Характеризуется появлением выступающей над поверхностью кожи сыпи в виде небольших уплотнений пурпурной окраски. Это микросгустки свернувшейся крови, вышедшей из разрушенного

микрососуда или оставшейся в сосуде. После исчезновения геморагий на коже длительно сохраняются мелкие пятна бурого цвета (гемосидерин), чего не бывает при других типах кровоточивости.

- Ангиоматозный тип характерен для заболеваний, сопровождающихся невоспалительными изменениями структуры сосудистой стенки, приводящими к повышенной травматизации сосудов. Характеризуется появлением на коже, слизистых, во внутренних органах, особенно в печени, легких, почках телеангиоэктазий - патологически расширенных сосудов в виде пурпурных звездочек, нитей, бледнеющих при надавливании и затем вновь восстанавливающих свой цвет. Незначительные механические травмы участков тела с телеангиоэктазиями могут являться причиной кровотечений. Чаще всего это носовые кровотечения, реже - легочные, желудочные, почечные. Типичным представителем заболеваний с ангиоматозным типом кровоточивости является наследственная геморрагическая телеангиоэктазия - болезнь Рандю-Ослера.

Методы исследования гемостаза. Для правильного лечения кровоточивости необходимо выяснить патогенетический механизм нарушений гемостаза в каждом конкретном случае заболевания. Для достижения этой цели используется ряд клинических и лабораторных методов.

- Определение времени кровотечения. В норме оно находится в пределах от 2 до 5 минут. Позволяет оценить участие тромбоцитарного звена в гемостазе. Удлинение времени кровотечения свидетельствует о тромбоцитопении или тромбоцитарной функциональной недостаточности (астении).
- Для уточнения характера нарушений в системе плазменных факторов гемокоагуляции выполняется определение протромбинового времени (ПВ) и активированного частичного тромбопластинного времени (АЧТВ). Возможны следующие комбинации результатов этих тестов:
 - Удлинение ПВ и неизмененное АЧТВ свидетельствует о наличии дефекта во внешнем каскаде свертывания - дефиците фактора VII.
 - Удлинение АЧТВ и неизмененное ПВ свидетельствует о дефекте во внутреннем каскаде свертывания - дефиците факторов VIII и IX.
 - Удлинение АЧТВ и ПВ свидетельствует о дефиците факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).
- При отсутствии изменений тромбоцитарного и плазматических компонентов системы гемостаза причины кровоточивости следует искать в нарушениях системы фибринолиза. С этой целью проводится тест с оценкой времени лизиса зуглобулиновых сгустков. Укорочение времени лизиса, составляющего в норме 2-4 часа, может указывать на возможную роль повышенного фибринолиза в формировании геморрагического синдрома.
- Для выявления роли патологических изменений стенки сосудов в возникновении кровоточивости проводят тесты с оценкой симптомов «жгута» и «щипка». У больных с васкулитом при сдавлении складки кожи между пальцами («щипок») на ее поверхности появляются точечные кровоизлияния. При накачивании давления в манжетке, расположенной на плече или на бедре до максимального уровня при котором продолжает пальпироваться пульс на лучевой артерии или артерии тыла стопы у больных на коже предплечья или голени начинают появляться множественные точечные геморагии.

Гемофилия - наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез плазматических факторов свертывания крови.

МКБ10: D66 – Наследственный дефицит фактора VIII

D67 – Наследственный дефицит фактора IX

При любой форме гемофилии имеет место недостаток факторов свертывания, содержащихся в плазме крови. Но тромбоцитарные и тканевые факторы сохраняются. Поэтому при гемофилии не бывает длительных кровотечений из разможенных тканей. Длительность кровотечения при уколах иглой такая же, как у здоровых людей. Массивные кровоизлияния с образованием крупных гематом появляются при повреждении сосудов, расположенных в местах, где существует естественный дефицит тканевого тромбопластина – межфасциальные пространства, суставные сумки, под надкостницей и др. Очень долго кровоточат резанные раны, так как этот вид травмы практически не вызывает активации тканевых факторов свертывания крови. Гемофилии А,В,С имеют сходную клиническую картину патологической кровоточивости гематомного типа.

Исследование системы гемостаза:

- Увеличение АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время). При добавлении к крови больного плазмы здорового человека в пропорции 1:1 значения АЧТВ входят в нормальные пределы.
- Время кровотечения нормальное.
- Удлинение времени свертывания крови.
- Уменьшение содержания VIII фактора при гемофилии А и IX фактора при гемофилии В.
- В крови больных гемофилией А выявляется отсутствие или глубокое снижение содержания VIII фактора: Ag (антиген фактора VIII).

Пункция сустава: в полости присутствует жидкая кровь.

Рентгенологическое исследование суставов: гемартроз, эрозивный артрит коленных, локтевых и других суставов.

УЗИ: подкожные, межмышечные, субфасциальные, забрюшинные гематомы, очаги кровоизлияний в брыжейке, сальнике, субсерозной клетчатке органов брюшной полости, в других местах.

Тип гемофилии определяется путем количественного определения VIII, IX, XI, XII факторов свертывания, но может быть выполнен и более простым способом. Если к крови больного гемофилией неизвестного типа добавить свежую кровь или плазму больного с известным типом гемофилии, то могут быть получены два варианта реакции. В одном варианте кровь испытуемого больного не свернется. Значит тип гемофилии у обоих больных одинаковый. Если кровь испытуемого больного свернулась, типы гемофилий у обоих больных разные. Можно также различать гемофилии А и В по реакции на добавление к крови больных плазмы и сыворотки крови здоровых людей. Если при добавлении к исследуемой крови нормальной плазмы происходит свертывание крови, а при добавлении нормальной сыворотки – не происходит, то у больного вероятнее всего имеет место гемофилия А. Если же свертывание активизируется при добавлении и плазмы, и сыворотки – это гемофилия В. Потому что фактор VIII, дефицит которого вызывает гемофилию А, потребляется в процессе свертывания и в сыворотке его нет. Фактор IX является не потребляемым активатором-катализатором и его концентрация в крови после свертывания не изменяется. Сыворотка здоровых людей перестает свертывать кровь больных гемофилией В после ее обработки сернокислым барием, который осаждает IX фактор.

Лечение.

Общая тактика лечения при кровотечении:

- Режим постельный.
- Кровоточащие места слизистых оболочек обрабатывают гемостатической губкой с тромбином, а затем аминокапроновой кислотой.
- Заместительная терапия препаратами, содержащими VIII и IX факторы свертывания.
 - Свежезамороженная (антигемофильная) плазма внутривенно струйно из расчета 10 мл на 1 кг веса больного каждые 6 часов до купирования кровотечения. Универсальный препарат, способный купировать кровотечение при любой форме гемофилии.
 - Концентрат фактора VIII – внутривенно струйно 30-50 ед./кг 1-2 раза в день. Применяется при гемофилии А.
 - Рекомбинантный фактор VIII – по схеме аналогичной применению концентрата фактора VIII.
 - Криопреципитат внутривенно струйно от 10 до 50 ед./кг 1-2 раза в день до прекращения кровотечения. Применяется при гемофилии А.
 - Протромбиновый комплекс внутривенно струйно 30-60 ед./кг. При расчете дозы учитывают, что 1 ед./кг препарата повышает содержание IX фактора в крови больного на 1%. Применяется при гемофилии В.
- Препараты, блокирующие фибринолиз:
 - Аминокапроновая кислота внутрь по 0,2 каждые 4 часа в течение 5-7 дней или внутривенно капельно по 100 мл 5% раствора каждые 4-5 часов в течение 2-3 дней.

Тактика лечение острых гемартрозов. При гемофилии А вводится внутривенно струйно криопреципитат или концентрат фактора VIII из расчета 15-20 единиц на 1 кг веса больного однократно, затем переходят на поддерживающую терапию половинной дозой в течение 3-6 дней, аминокапроновая кислота внутрь 2-4 г/сут (исключая почечные кровотечения), препараты факторов протромбинового комплекса в/в 15-30 МЕ/кг (при наличии ингибитора).

При гемофилии В используют антигемофильную (свежезамороженную) плазму, концентрированные препараты фактора IX 15-50 МЕ/кг в сутки в/в, препараты факторов протромбинового комплекса при наличии ингибитора 15-30 МЕ/кг в/в.

Выполняется временная, на 3-5 дней иммобилизация пораженной конечности в физиологическом положении, обогревание сустава (компресс). При больших гемартрозах - ранняя аспирация излившейся в сустав крови. Показана физиотерапия: магнитотерапия, лазеротерапия на область гематомы, гемартроза 10 сеансов.

Для купирования вторичного воспаления после аспирации крови целесообразно ввести в сустав глюкокортикоиды (гидрокортизон, метилпреднизолон, кеналог, урбазон).

Для лечения вторичного ревматоидного артрита назначается прием преднизолона 15-30 мг/сутки курсами по 2-3 недели с постепенным снижением дозы.

Тактика лечения гематурии. Строгий постельный режим. Увеличить количество выпиваемой жидкости до 2,5-3 л в сутки. Если в течение 1-2 дней гематурия не проходит самостоятельно, ввести криопреципитат или концентрат фактора VIII в дозе 15-20 ед./кг однократно, затем повторить введение в следующие два дня. Ввести внутривенно 30-60 мг преднизолона.

Проводится плазмаферез с последующим введением больших доз концентратов факторов свертывания, а также преднизолона в дозе 4-6 мг/кг в сутки.

Прогноз. Гемофилия является неизлечимым заболеванием. Прогноз зависит от дисциплины больного, его желания оберегать себя от травм. Преждевременная смерть наступает от тяжелых кровотечений после травм и во время хирургических операций.

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) – заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов вследствие их разрушения макрофагами при участии антитромбоцитарных аутоантител.

Симптоматическая тромбоцитопеническая пурпура или синдром Верльгофа – клинически сходная ситуация, когда при некоторых аутоиммунных заболеваниях (СКВ, ревматоидный артрит и др.) возникают также и антитромбоцитарные аутоантитела, что приводит к тромбоцитопении с клиническими проявлениями в виде тромбоцитопенической пурпуры.

МКБ10: D69.3 – Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура

Заболевание может протекать в острой или хронической формах. Острая форма возникает у людей младше 20 лет, чаще у детей 2-6 лет, и длится не более 6 месяцев. Продолжительность хронической формы ИТП более 6 месяцев. Она формируется у людей в возрасте от 20 до 40 лет, чаще у женщин. Диагноз устанавливается при выявлении петехиально-пятнистого типа кровоточивости в сочетании с тромбоцитопенией меньше $50 \times 10^9/\text{л}$ при отсутствии симптомов другого заболевания, частью клинических проявлений, которого является симптоматическая тромбоцитопения.

Лечение. Кортикостероиды рекомендуется применять у больных с небольшой давностью заболевания. Преднизолон назначают в дозе 1-2 мг/кг в сутки в 4 приема до нормализации уровня тромбоцитов с последующим постепенным снижением дозы препарата до его полной отмены. При глубокой, угрожающей жизни тромбоцитопении можно применить схему пульс-терапии гигантскими дозами глюкокортикоидов. В течение трех дней подряд ежедневно вводят внутривенно капельно в течение 30 минут по 1000 мг метилпреднизолона, а с 4-го дня переходят на пероральный прием преднизолона в дозе 1-1,5 мг/кг в сутки.

Применяется этамзилат 250 мг внутрь 3 раза в сутки.

Спленэктомия рекомендуется больным с длительностью заболевания более 1 года при наличии 2-3 обострений после курса лечения преднизолоном, а также при отсутствии эффекта кортикостероидной терапии. При неэффективности кортикостероидной терапии и спленэктомии применяют цитостатики:

- азатиоприн перорально по 100-150 мг в день в течение 1,5-2 месяцев;
- 6-меркаптопурин 50-100 мг в сутки - 3 месяца;
- циклофосфан перорально 200-400 мг в день в течение 2-3 месяцев;
- винкристин 1-2 мг внутривенно 1 раз в 7 дней в течение 1-1,5 месяцев.

Больным ИТП показаны повторные (2-4) сеансы плазмафереза с заменой удаленной плазмы донорской свежемороженой плазмой.

По жизненным показаниям можно провести трансфузию тромбоцитов тщательно подобранных по системе антигенов тканевой совместимости HLA.

Для увеличения продолжительности жизни собственных и введенных тромбоцитов назначается иммуноглобулин – сандоглобулин по 0,5 мг/кг 1 раз в день внутривенно капельно в течение 5 дней.

Прогноз относительно благоприятный. Возможно самоизлечение. Смерть может наступить от тяжелой постгеморрагической анемии, кровоизлияния в мозг.

Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия (НГТ) или болезнь Рандю-Ослера – доминантно наследуемый генетический дефект структуры стенки мелких сосудов с множественными телеангиоэктазиями и кровоточивостью.

При НГТ возникает дефект развития субэндотелиального слоя сосудистой стенки в результате малого содержания в ней коллагена. В результате механического воздействия потока крови появляется веретенообразная дилатация мелких артерий и венул в участках, где их стенка представлена только эндотелием. Нередко образуются аневризмы. Кровоточивость при НГТ обусловлена легкой ранимостью сосудистой стенки и неспособностью сосудов сокращаться при травме. После травм спонтанно формируются артериовенозные шунты между мелкими сосудами в коже и тканях внутренних органов. Диагностика НГТ считается убедительной, если присутствует следующая классическая триада: кожные телеангиоэктазии, частые кровотечения, наследственный характер заболевания.

Лечение. Геморрагический синдром иногда смягчается при назначении эстрогенов или тестостерона. Улучшение наблюдается после курса адроксана - 2 мл 0,025% раствора 2 раза в день в/м в течение 10-15 дней.

Выполняют химическое прижигание или диатермокоагуляцию часто кровоточащих телеангиоэктазий на коже, слизистых носа, желудка. Для прижигания используют жидкий азот, трихлоруксусной кислотой.

При развитии железодефицитной анемии показаны препараты железа.

Прогноз. Чаще всего благоприятный. При наличии множественных телеангиоэктазий в легких, печени, почках, на слизистых желудочно-кишечного тракта с частыми кровотечениями, прогноз зависит от степени компенсации сидеропенического синдрома, железодефицитной анемии, прогресса в формировании легочной недостаточности, цирроза печени.

Тема УИРС

Симптоматические тромбоцитопатии.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Литвяков А.М. Клинические лекции по внутренним болезням. Витебск, 1997. – 218с.
2. Литвяков А.М. Внутренние болезни: Учеб. пособие: В 2 ч.; ч.1 / А.М. Литвяков. – Минск: Тессей, 2007. – 736 с.
3. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. – 4-е изд., М.: Медицина, 1999 – 592с.
4. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Т 5. Диагностика болезней системы крови. Диагностика болезней почек. - М.: Мед. лит., 2009 – 512с.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Что такое геморрагические диатезы?

1. группа приобретенных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость
2. группа врожденных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость
3. группа заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является постгеморрагическая анемия
4. группа врожденных и приобретенных заболеваний и синдромов, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость
5. группа заболеваний и синдромов, проявляющихся легочными, желудочными, почечными, маточными кровотечениями

2. Какие заболевания не входят в группу геморрагических диатезов?

1. заболевания, связанные с тромбоцитарным звеном системы свертывания крови
2. коагулопатии или гемофилии – группа заболеваний, возникающих при нарушениях в системе плазменных факторов гемокоагуляции
3. заболевания с высокой фибринолитической активностью
4. ангиопатии – нетравматические поражения сосудов различной природы
5. заболевания печени, приводящие к недостаточной продукции факторов системы свертывания крови

3. Какой тип кровоточивости сопровождается появлением крупных кровоизлияний под кожу, в суставы без формирования внутрикожных кровоподтеков?

1. гематомный
2. петехиально-пятнистый
3. вмешанный петехиально-гематомный
4. васкулитно-пурпурный
5. ангиоматозный

4. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением малиновых звездочек, линий на коже, слизистых, легко кровоточащих при травмировании?

1. гематомный
2. петехиально-пятнистый
3. смешанный петехиально-гематомный
4. васкулитно-пурпурный
5. ангиоматозный

5. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением отдельных крупных подкожных кровоизлияний в сочетании с множественными фиолетовыми пятнами внутрикожных кровоизлияний?

1. гематомный
2. петехиально-пятнистый
3. смешанный петехиально-гематомный
4. васкулитно-пурпурный
5. ангиоматозный

6. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением поверхностных фиолетовых пятен на коже, слизистых, не меняющих свой цвет при надавливании?

1. гематомный
2. петехиально-пятнистый
3. смешанный петехиально-гематомный
4. васкулитно-пурпурный

7. Какой вид кровоточивости сопровождается появлением выступающих над поверхностью кожи элементов пурпурного цвета оставляющих после себя пятна бурой пигментации кожи?

1. гематомный
2. петехиально-пятнистый
3. смешанный петехиально-гематомный
4. васкулитно-пурпурный
5. ангиоматозный

8. О нарушениях, в каком звене системы свертывания крови свидетельствует удлинение времени кровотечения?

1. тромбоцитарном
2. плазматических прокоагулянтов
3. фибринолитическом
4. сосудистом

9. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени, а активированное частичное тромбопластиновое время не меняется?

1. тромбоцитарное звено
2. дефицит фактора VII
3. дефицит факторов VIII и IX
4. дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I)
5. фибринолитическое звено

10. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если протромбиновое время нормальное, а активированное частичное тромбопластиновое время увеличено?

1. сосудистое звено
2. дефицит фактора VII
3. дефицит факторов VIII и IX
4. дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I)
5. фибринолитическое звено

11. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени и активированного частичного тромбопластинового времени?

1. сосудистое звено
2. дефицит фактора VII
3. дефицит факторов VIII и IX
4. дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I)
5. фибринолитическое звено

12. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если выявляется укороченные времени лизиса зуглобулиновых сгустков?

1. сосудистое звено
2. дефицит фактора VII
3. дефицит факторов VIII и IX
4. дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I)
5. фибринолитическое звено

13. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если выявляется положительный симптом «щипка» - появление точечных геморрагий на коже при сдавлении ее складки пальцами?

1. сосудистое звено
2. дефицит фактора VII
3. дефицит факторов VIII и IX
4. дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I)
5. фибринолитическое звено

14. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если выявляется положительный симптом «жгута» - появление точечных геморрагий на руке дистальнее места положения манжетки тонометра, накачанной до уровня, при котором еще прощупывается пульс на лучевых артериях?

6. сосудистое звено
7. дефицит фактора VII
8. дефицит факторов VIII и IX
9. дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I)
10. фибринолитическое звено

15. Какая формулировка соответствует определению гемофилии?

1. наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез факторов фибринолитического звена свертывания крови
2. наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез факторов тромбоцитарного звена свертывания крови
3. наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез тканевых факторов системы свертывания крови
4. наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез плазматических факторов свертывания крови
5. наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, проявляющиеся нарушениями структуры стенки мелких сосудов и кровоточивостью

16. Врожденный дефицит какого плазматического фактора свертывания крови имеет место у больных гемофилией А?

- | | |
|-----------------|----------------|
| 1. фактора VII | 4. фактора XI |
| 2. фактора VIII | 5. фактора XII |
| 3. фактора IX | |

17. Врожденный дефицит какого плазматического фактора свертывания крови имеет место у больных гемофилией В?

- | | |
|-----------------|----------------|
| 1. фактора VII | 4. фактора XI |
| 2. фактора VIII | 5. фактора XII |
| 3. фактора IX | |

18. Какие из приведенных ниже факторов имеют значение при гемофилии А и В?

1. дефектные гены болезни сцеплены с X-хромосомой 23-й пары
2. болеют мужчины
3. генетическими переносчиками болезни являются женщины
4. все имеют значение
5. упомянутые факторы не имеют значения при этих заболеваниях

19. Дефицит каких факторов системы свертывания крови имеет место при гемофилиях?

1. плазменных
2. тромбоцитарных
3. тканевых
4. всех упомянутых

20. Какие патологические процессы типичны только для гемофилии?

1. длительные кровотечения после укола иглой
2. кровоизлияния в суставы, межфасциальные, субсерозные гематомы
3. длительная кровоточивость разможенных ран
4. все упомянутое типично для данного заболевания
5. ничего из упомянутого не типично для данного заболевания

21. Что типично для гемофилии?

1. трудно купируемые кровотечения из пуповины во время родов
2. внутричерепные гематомы во время родов
3. отсутствие признаков патологической кровоточивости у новорожденных
4. все типично
5. ничего из перечисленного не типично

22. В каком возрасте появляются первые симптомы гемофилии?

1. у новорожденных до 9 месяцев
2. у детей в возрасте от 9 месяцев до 2 лет
3. у детей от 2 до 14 лет
4. у подростков старше 14 лет
5. у молодых людей от 18 до 25 лет

23. Какие признаки типичны для гемофилии?

1. появление подкожных гематом на животе, спине, ягодицах при падении и небольших ушибах
2. появление кровоизлияний в суставы
3. склонность к длительным, массивным носовым кровотечениям
4. все признаки типичны

24. Какая суставная патология не типична для гемофилии?

1. гемартроз
2. остеоартроз
3. ревматоидный артрит
4. синовиальный гемосидероз
5. все упомянутые варианты суставной патологии типичны для данного заболевания

25. Какие патологические процессы не типичны для гемофилии?

1. под надкостничные гематомы
2. профузные кровотечения из эрозий и язв желудка
3. носовые кровотечения
4. петехиальная сыпь на коже конечностей
5. массивная гематурия

26. Какие осложнения типичны для гемофилии?

1. железодефицитная анемия
2. вирусный гепатит В или С
3. ревматоидный артрит
4. все осложнения типичны
5. ни одно из упомянутых осложнений не типично

27. Какие признаки позволяют дифференцировать гемофилию А и болезнь Виллебранда в пользу гемофилии А

1. склонность к гемартрозам
2. нормальное время кровотечения
3. нормальные адгезивные свойства тромбоцитов
4. все указанные признаки
5. ни один из указанных признаков

28. Если к крови испытуемого больного с неизвестным типом гемофилии добавили кровь больного с гемофилией В и смесь кровей свернулась, то какой тип гемофилии у испытуемого больного?

- | | |
|----------------|---------------------------------|
| 1. гемофилия А | 4. гемофилия D |
| 2. гемофилия В | 5. неопределенный тип гемофилии |
| 3. гемофилия С | |

29. Если к крови испытуемого больного с неизвестным типом гемофилии добавили кровь больного гемофилией А и смесь кровей не свернулась, то какой тип гемофилии у испытуемого больного?

- | | |
|----------------|---------------------------------|
| 1. гемофилия А | 4. гемофилия D |
| 2. гемофилия В | 5. неопределенный тип гемофилии |
| 3. гемофилия С | |

30. При каком типе гемофилии добавление к крови испытуемого больного нормальной плазмы вызывает ее свертывание, а добавление нормальной сыворотки свертывание не вызывает?

- | | |
|----------------|---------------------------------|
| 1. гемофилия А | 4. гемофилия D |
| 2. гемофилия В | 5. неопределенный тип гемофилии |
| 3. гемофилия С | |

31. При каком типе гемофилии добавление к крови испытуемого больного нормальной плазмы вызывает ее свертывание, и добавление нормальной сыворотки также вызывает ее свертывание?

- | | |
|----------------|---------------------------------|
| 1. гемофилия А | 4. гемофилия D |
| 2. гемофилия В | 5. неопределенный тип гемофилии |
| 3. гемофилия С | |

32. При каком типе гемофилии добавление к крови испытуемого больного нормальной сыворотки крови вызывает ее свертывание, а добавление нормальной сыворотки предварительно обработанной сернокислым барием свертывание не вызывает?

- | | |
|----------------|---------------------------------|
| 1. гемофилия А | 4. гемофилия D |
| 2. гемофилия В | 5. неопределенный тип гемофилии |
| 3. гемофилия С | |

33. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного гемофилией без существенного ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи
3. биохимический анализ крови: сывороточное железо, фибриноген, сиаловые кислоты, гаптоглобины, альфа-2- и гамма-глобулины
4. иммунологический анализ: циркулирующие иммунные комплексы, ревматоидный фактор
5. все перечисленные пункты должны быть в плане обследования

34. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного гемофилией без существенного ущерба для качества диагностики?

1. время свертывания крови
2. время кровотечения
3. содержание VIII, IX и других факторов в плазме крови
4. АЧТВ
5. протромбиновый индекс

35. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного гемофилией без существенного ущерба для качества диагностики?

1. пункция сустава при гемартрозе
2. рентгенологическое исследование суставов
3. УЗИ анатомических позиций предполагаемых гематом
4. все пункты необходимо оставить
5. все пункты можно исключить

36. Какие препараты не следует применять для заместительной терапии при купировании кровотечения у больного гемофилией?

1. свежзамороженная плазма
2. криопреципитат
3. тромбоцитарная масса
4. концентрат фактора VIII
5. протромбиновый комплекс

37. Какой препарат применяют для предотвращения фибринолиза сформировавшихся сгустков крови в процессе купирования кровотечения у больных гемофилией?

1. никотиновая кислота
2. аминакапроновая кислота
3. ацетилсалициловая кислота
4. все эти препараты
5. ни один из упомянутых препаратов

38. Какие мероприятия нельзя проводить при купировании острого гемартроза у больных гемофилией?

1. холод на пораженный сустав
2. согревание пораженного сустава
3. аспирация крови из полости сустава
4. введение в сустав 40-60 мг гидрокортизона
5. струйное внутривенное вливание свежезамороженной плазмы

39. Какие препараты необходимо применять при лечении вторичного ревматоидного артрита у больных гемофилией?

1. нимесулид
2. вольтарен
3. преднизолон
4. диклофенак-натрий
5. далагил

40. Какие препараты нельзя использовать при купировании гематурии у больных гемофилией?

1. аминокaproновая кислота
2. преднизолон
3. криопреципитат
4. все перечисленные можно применять
5. ни один из перечисленных нельзя применять

41. Какая формулировка соответствует определению идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. заболевание миелотоксической природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов
2. заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов вследствие их разрушения макрофагами при участии антитромбоцитарных аутоантител
3. заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в костном мозге мегакариоцитов
4. заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов, воспалением мелких сосудов микроциркуляторного русла
5. заболевание токсической природы с кровоточивостью, обусловленной функциональной недостаточностью тромбоцитов

42. Какие признаки отличают идиопатическую тромбоцитопеническую пурпуру от симптоматической тромбоцитопенической пурпуры – синдрома Верльгофа?

1. возникает как первичное заболевание без очевидных причин
2. возникает как сопутствующее проявление аутоиммунных заболеваний
3. проявляется петехиально-пятнистой кровоточивостью
4. проявляется снижением содержания тромбоцитов в периферической крови
5. связано с появлением антитромбоцитарных аутоантител

43. Какие факторы могут иметь значение в этиологии идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. вирусная инфекция
2. профессиональные вредности
3. бытовые интоксикации
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

44. Какие моменты не характерны для патогенеза идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. срыв иммунной толерантности к антигенам собственных тромбоцитов
2. активация пула плазмочитов, синтезирующих антитромбоцитарные аутоантитела класса IgG, IgA, IgM
3. фиксация аутоантител на антигенных детерминантах мембраны тромбоцитов
4. разрушение меченых аутоантителами тромбоцитов фиксированными макрофагами селезенки
5. аплазия мегакариоцитарного ростка в костном мозге

45. Какие патологические моменты характерны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. сокращение продолжительности жизни тромбоцитов в периферической крови
2. компенсаторная гиперплазия мегакариоцитарного ростка в костном мозге
3. тромбастения не разрушенных тромбоцитов, вызванная фиксацией на их мембране аутоантител
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

46. Какие осложнения типичны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. железодефицитная анемия
2. гемолитическая анемия
3. гемохроматоз
4. все не типичны
5. все типичны

47. Какая граница содержания тромбоцитов в периферической крови у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, ниже которой появляется кровоточивость?

- | | |
|------------------------------------|-----------------------------------|
| 1. ниже $250 \times 10^9/\text{л}$ | 4. ниже $20 \times 10^9/\text{л}$ |
| 2. ниже $100 \times 10^9/\text{л}$ | 5. ниже $5 \times 10^9/\text{л}$ |
| 3. ниже $50 \times 10^9/\text{л}$ | |

48. Какие формы клинического течения не типичны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

- | | |
|----------------|-----------------------|
| 1. латентная | 4. все типичны |
| 2. острая | 5. ни одна не типична |
| 3. хроническая | |

49. Для какой возрастной группы типична острая форма идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. дети и молодые люди до 20 лет
2. лица в возрасте 20-40 лет
3. лица в возрасте 40-60 лет
4. лица старше 60 лет
5. в любой возрастной группе

50. Для какой возрастной группы типична хроническая форма идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. дети и молодые люди до 20 лет
2. лица в возрасте 20-40 лет
3. лица в возрасте 40-60 лет
4. лица старше 60 лет
5. в любой возрастной группе

51. Какими клиническими проявлениями начинается идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура?

1. спонтанные точечные кровоизлияния на коже и кровоподтеки
2. иктеричность склер и кожных покровов
3. артралгии
4. все упомянутые клинические проявления характерны для данного заболевания
5. все упомянутые клинические проявления не характерны для данного заболевания

52. Какие проявления геморрагического синдрома характерны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. кровоподтеки на коже имеют разные цвета, так как возникают не одновременно
2. обильные менструации, маточные кровотечения
3. легочные кровотечения
4. желудочные кровотечения
5. все характерны

53. Какие проявления геморрагического синдрома не типичны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. внутрикожные и подкожные кровоподтеки
2. кровоизлияния в мышцы, суставы
3. кровоизлияния в головной мозг, сетчатку глаз
4. все типичны

54. Какие признаки не характерны для общего анализа крови у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. гипохромная анемия
2. ретикулоцитоз
3. тромбоцитопения меньше $50 \times 10^9/\text{л}$
4. тромбоциты увеличенных размеров, атипичной формы, с обедненной специфической зернистостью
5. все характерны

55. Какие отклонения в общем анализе мочи следует ожидать у больных с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. протеинурия
2. цилиндрурия
3. лейкоцитурия
4. гематурия
5. оксалурия

56. Какие отклонения в биохимическом анализе крови следует ожидать у больных с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. снижено содержание сывороточного железа
2. высокий уровень билирубина
3. высокое содержание холестерина
4. гипергликемия
5. гипогликемия

57. Какие отклонения в иммунологическом анализе крови следует ожидать у больных с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. высокий титр антитромбоцитарных аутоантител
2. высокий титр антинуклеарных аутоантител
3. высокий титр антинейтрофильных аутоантител
4. все перечисленные
5. ни одно из перечисленных

58. Какие отклонения в морфологической картине костного мозга при анализе стерильного пунктата выявляются у больных с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. увеличено количество мегакариоцитов
2. много молодых форм мегакариоцитов без признаков отшнуровки от них тромбоцитов
3. увеличено количество плазматических клеток
4. все перечисленные
5. ни одно из перечисленных

59. Какие показатели гемостаза следует ожидать у больных с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. отсутствие или замедление ретракции кровяного сгустка
2. время свертывания крови не изменено
3. длительность кровотечения по Дукке увеличено до 20-30 минут
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

60. Какие моменты следует учитывать при выставлении диагноза с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. петехиально-пятнистый тип кровоточивости
2. тромбоцитопения меньше $50 \times 10^9/\text{л}$
3. отсутствие симптомов другого заболевания, частью клинических проявлений которого может быть тромбоцитопения
4. любой из перечисленных
5. все перечисленные в совокупности

61. Какие моменты следует учитывать при дифференциации идиопатической тромбоцитопенической пурпуры от других заболеваний, проявляющихся геморрагическим диатезом?

1. наличие антитромбоцитарных аутоантител
2. сохранение или гиперплазия мегакариоцитарного ростка в костном мозге
3. тромбоцитопения
4. любой из перечисленных
5. все перечисленные в совокупности

62. Что можно исключить из плана обследования больного идиопатической тромбоцитопенической пурпурой без ущерба для качества диагностики?

1. общий анализ крови с ручным подсчетом количества тромбоцитов (без использования в качестве антикоагулянта ЭДТА).
2. общий анализ мочи
3. анализ мочи по Нечипоренко
4. биохимический анализ крови на содержание сывороточного железа
5. ультразвуковое исследование печени, селезенки

63. Что можно исключить из плана обследования больного идиопатической тромбоцитопенической пурпурой без ущерба для качества диагностики?

1. длительность кровотечения по Дукке
2. коагулограмма
3. иммунологический анализ на содержание иммуноглобулинов основных классов, иммуноферментный тест на присутствие антитромбоцитарных аутоантител
4. стерильная пункция
5. ничего не следует исключать

64. Какие критерии применения глюкокортикоидов для лечения больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой являются неверными?

1. кортикостеронды следует применять при небольшой давности заболевания
2. преднизолон назначают в дозе 1 мг/кг в сутки с последующей постепенной отменой
3. если начальная доза преднизолона не дает желаемого эффекта ее можно увеличить в 2-4 раза на короткий срок с последующей постепенной отменой
4. при глубокой, угрожающей жизни тромбоцитопении следует применить схему пульс-терапии гигантскими дозами глюкокортикоидов: 1000 мг метилпреднизолона ежедневно 3 дня подряд на фоне перорального приема преднизолона 1 мг/кг в сутки
5. лечение глюкокортикоидами можно отменять сразу же, как только нормализуется содержание тромбоцитов в периферической крови

65. Какие критерии являются показанием к применению спленэктомии у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. длительность заболевания более 1 года с 2-3 обострениями после курса лечения глюкокортикоидами
2. глубокая тромбоцитопения
3. выраженный геморрагический синдром
4. все перечисленные

66. Какие цитостатические иммунодепрессивные препараты можно применять для лечения идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. азатиоприн
2. циклофосфан
3. винкристин
4. ни один из перечисленных
5. все перечисленные

67. Какие обстоятельства не являются показанием для применения цитостатических иммунодепрессантов для лечения идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. неэффективность кортикостероидной терапии
2. неэффективность спленэктомии
3. неэффективность вливания донорских тромбоцитов
4. все перечисленные
5. ни одно из перечисленных

68. Какие методы лечения применимы у больных с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. плазмаферез
2. переливание донорских тромбоцитов
3. введение иммуноглобулина – сандоглобулина
4. все перечисленные
5. ни один из перечисленных

69. Какая формулировка соответствует определению наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. хроническое заболевание мелких сосудов, характеризующееся склонностью к нарушениям структуры стенки и кровотечениям
2. наследственный васкулит с преимущественным поражением мелких артерий и вен кожи и слизистых, кровоточивостью из пораженных сосудов
3. наследственная ангиопатия с кровоточивостью из сосудистого сплетения слизистой носа
4. доминантно наследуемый генетический дефект структуры стенки мелких сосудов с множественными телеангиоэктазиями и кровоточивостью
5. сцепленное с половой хромосомой заболевание мелких сосудов кожи и слизистых, проявляющееся кровоточивостью

70. Какие факторы играют роль в этиопатогенезе наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. генетический дефект метаболических процессов синтеза коллагена
2. наследуемый функциональный дефект тромбоцитов
3. наследуемый дефицит потребляемых плазматических факторов свертывания крови
4. иммунокомплексное воспалительно-деструктивное поражение мелких артерий и вен
5. все указанные факторы играют роль в этиопатогенезе данного заболевания

71. Какие факторы и процессы имеют значение в патогенезе наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. имеет место дефект развития субэндотелиального слоя сосудистой стенки в результате малого содержания в стенке коллагена
2. возникает веретенообразная дилатация мелких артерий и венул в участках, где их стенка представлена только эндотелием
3. кровоточивость в результате легкой ранимости сосудистой стенки, неспособности сосудов сокращаться при травме
4. формируются артериовенозные шунты между мелкими сосудами
5. все упомянутые факторы

72. Какие клинические проявления не характерны для наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. кровоточивость ангиоматозного типа без кровоизлияний в кожу и другие ткани
2. носовые кровотечения после легких механических травм, спонтанно
3. желудочно-кишечные кровотечения
4. легочные кровотечения
5. гемартрозы

73. Какие признаки типичны для наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. в сосудах формируются тромбы
2. вблизи сосудов возникают внутрикожные кровоизлияния
3. при надавливании на элемент он сохраняет свою пурпурную окраску
4. при надавливании на элемент он бледнеет, а затем восстанавливает свою окраску
5. в межфасциальных пространствах формируются гематомы

74. Какие симптомы могут свидетельствовать о наличии множественных телеангиоэктазий и артериовенозных шунтов в легких у больных с наследственной геморрагической телеангиоэктазией?

1. одышка
2. багрово-цианотичный цвет лица
3. кровохарканье
4. изолированный эритроцитоз
5. все перечисленное

75. Какие поражения не характерны для наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. цирроз печени
2. желудочные кровотечения
3. легочная недостаточность
4. мезенхимальные дисплазии
5. гемолитическая анемия

76. Какие поражения не характерны для наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. очаговые церебральные нарушения
2. легочная недостаточность
3. цирроз печени
4. железодефицитная анемия
5. гломерулонефрит

77. На основании каких критериев возможна диагностика наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. кожные телеангиоэктазии
2. частые кровотечения
3. наследственный характер заболевания
4. всех приведенных критериев в совокупности
5. любого из приведенных критериев

78. Какие препараты показаны при лечении наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

- | | |
|----------------|---------------------|
| 1. эстрогены | 4. препараты железа |
| 2. тестостерон | 5. все показаны |
| 3. адроксан | |

79. Какой препарат из перечисленных можно применять для лечения и профилактики кровоточивости у больных наследственной геморрагической телеангиоэктазией?

- | | |
|----------------------------|------------|
| 1. адроксан | 4. дицинон |
| 2. гемофобин | 5. желатин |
| 3. аминокaproновая кислота | |

80. Какой метод лечения эффективен для лечения и профилактики кровоточивости у больных с наследственной геморрагической телеангиоэктазией?

1. электрокоагуляция или химическое прижигание телеангиоэктазий
2. прием викасола
3. прием аминокaproновой кислоты
4. все перечисленные методы
5. ни один из перечисленных методов

ОТВЕТЫ К ТЕСТАМ

1 - 4	9 - 2	17 - 3	25 - 4	33 - 5	41 - 2	49 - 1	57 - 1	65 - 1	73 - 4
2 - 5	10 - 3	18 - 4	26 - 4	34 - 5	42 - 1	50 - 2	58 - 4	66 - 1	74 - 5
3 - 1	11 - 4	19 - 1	27 - 4	35 - 4	43 - 1	51 - 1	59 - 4	67 - 3	75 - 5
4 - 5	12 - 5	20 - 2	28 - 2	36 - 3	44 - 5	52 - 5	60 - 5	68 - 4	76 - 5
5 - 3	13 - 1	21 - 3	29 - 5	37 - 2	45 - 5	53 - 2	61 - 5	69 - 4	77 - 4
6 - 2	14 - 6	22 - 2	30 - 1	38 - 1	46 - 1	54 - 2	62 - 3	70 - 1	78 - 5
7 - 4	15 - 4	23 - 4	31 - 2	39 - 3	47 - 3	55 - 4	63 - 5	71 - 5	79 - 1
8 - 1	16 - 2	24 - 5	32 - 2	40 - 1	48 - 1	56 - 1	64 - 5	72 - 5	80 - 1



Учебное издание

Литвяков Александр Михайлович
Щупакова Алина Николаевна

Практикум по внутренним болезням

пособие

Редактор *Щупакова А.Н.*
Технический редактор *Борисов И.А.*
Компьютерная верстка *Щупакова А.Н.*
Корректор *Щупакова А.Н.*

Подписано в печать 19.08.12 Формат бумаги 60х84, 1/16.

Бумага типографская №2. Ризография.

Усл. печ. листов 18,83. Уч-изд.л. 20,25. Тираж 200 экз. Заказ № 606

Издатель и полиграфическое исполнение
УО «Витебский государственный медицинский университет»,
ЛИН№02330/0549444 от 8.04.09
Пр-т. Фрунзе, 27, 210026, г. Витебск